

**ELEKTROMANOMETRISCHE UND URODYNAMISCHE
UNTERSUCHUNGEN VON STEISSBEINTERATOMEN**

ROSEMARIE RHEIN

1986

Aus der Kinderchirurgischen Klinik im Dr.von Haunerschen

Kinderspital der Universität München

Vorstand: Prof.Dr.W.Ch. Hecker

ELEKTROMANOMETRISCHE UND URODYNAMISCHE UNTERSUCHUNGEN
VON STEISSBEINTERATOMEN

Dissertation

zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin

an der Medizinischen Fakultät der

Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Rosemarie Rhein

aus

Germering

1986

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof.Dr. A.M. Holschneider

Mitberichterstatter: Prof.Dr. W.Ch. Hecker

Dekan: Prof.Dr. Wolfgang Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 18. Dezember 1986

Mein besonderer Dank
gilt Herrn Prof.Dr.A.M.Holschneider
für die freundliche Überlassung
des Themas und die liebenswürdige
Betreuung.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547928_0014

Inhalt

1. Einleitung und Zielsetzung
2. Klinik und Pathologie des Steißbeinteratoms
 - 2.1. Klinik des Steißbeinteratoms
 - 2.2. Pathologie des Steißbeinteratoms
3. Anatomische, physiologische und pathophysiologische Grundlagen
 - 3.1. Harnblase
 - 3.2. Rektum und Analkanal
4. Neurogene Blasen- und Mastdarmentleerungsstörungen
 - 4.1. Neurogene Blasenentleerungsstörungen
 - 4.2. Neurogene Defäkationsstörungen
5. Elektromanometrie
6. Eigene Untersuchungen
 - 6.1. Auswertungen aus den Krankengeschichten
 - 6.2. Eigene Nachuntersuchungsergebnisse
 - 6.2.1. Klinische Untersuchungsergebnisse
 - 6.2.1.1. Miktionsanamnese
 - 6.2.1.2. Defäkationsanamnese
 - 6.2.1.3. Körperliche Untersuchung
 - 6.2.2. Elektromanometrische Untersuchungen
 - 6.2.2.1. Methode der Elektromanometrie
 - 6.2.2.2. Ergebnisse der Elektromanometrie
 - 6.3. Beurteilung der nachuntersuchten Kinder
 - 6.4. Therapie der Blasen- und Mastdarmentleerungsstörungen
7. Diskussion
8. Zusammenfassung
9. Literaturverzeichnis

1. Einleitung und Zielsetzung

Das Steißbeinteratom ist zwar ein sehr seltener Tumor, stellt aber dennoch den häufigsten Tumor des Neugeborenen dar.

Sowohl für den Kinderchirurgen als auch für den Onkologen ist die Behandlung dieser Erkrankung nicht unproblematisch.

Die bei jedem histologischen Typ vorhandene potentielle Malignität des Steißbeinteratoms erfordert - auch nach der Operation - engmaschige onkologische Kontrollen zur Früherkennung von Metastasen bzw. Rezidiven. Der Chirurg muß durch sorgfältige Präparation versuchen, den Tumor im Ganzen zu entfernen und dabei möglichst keine Nervenbahnen zu verletzen.

Als Folge der Operation von Steißbeinteratomen können Blasenentleerungsstörungen und Stuhlentleerungsstörungen auftreten.

In der Literatur ist über diese Komplikationen bisher sehr wenig berichtet worden.

Deshalb setzt sich diese Arbeit das Ziel, anhand von elektromanometrischen und urodynamischen Nachuntersuchungen an Kindern mit Steißbeinteratomen, die in den letzten 25 Jahren in München behandelt worden sind, die Häufigkeit, die Art und das Ausmaß von Blasen- und Mastdarmtentleerungsstörungen zu untersuchen.

Aufgrund dieser Untersuchungen ist es möglich, eine Prognose zu erstellen und Vorschläge zur Optimierung der Therapie zu erarbeiten.

2. Klinik und Pathologie des Steißbeinteratoms

2. 1. Klinik des Steißbeinteratoms

Das Steißbeinteratom ist eine typische Erkrankung des Neugeborenen- und Kleinkindesalters. Es tritt etwa einmal unter 40.000 Lebendgeburten auf und stellt den häufigsten Tumor des Neugeborenen dar. (Kuffer, 1982; Willital, 1978; Bettex, 1982).

Geschlechtsverteilung

Das weibliche Geschlecht wird wesentlich häufiger von Steißbeinteratomen betroffen als das männliche. In der Literatur wird der Anteil der Mädchen mit 67 % -78 % angegeben. (Altmann, 1974; Carney, 1973; Mahour, 1978; Smith, 1976; Valdiserri, 1981; Willital, 1978)

Altersverteilung

Das Steißbeinteratom ist ein Tumor des Kindes- und Neugeborenenalters. Altmann (1974) gibt als Ergebnis einer etwa 400 Patienten umfassenden amerikanischen Studie an, daß 60 % aller Steißbeinteratome am ersten Lebensstag diagnostiziert werden, weitere 12 % im ersten Monat, weitere 9 % im ersten halben Jahr und noch 5 % bis zum ersten Geburtstag. Lediglich 14 % der Kinder waren bei der Diagnosestellung älter als ein Jahr.

Nach Angaben anderer Autoren werden zwischen 64 % und 77 % der Steißbeinteratome in den ersten zwei Lebensmonaten diagnostiziert. (Vaez-Zadeh, 1972; Willital, 1978)

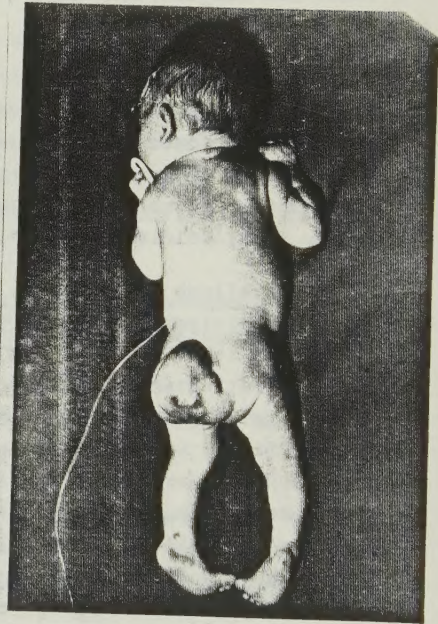
Diagnosestellung

Die Diagnosestellung erfolgt bei 83 % - 92 % der Kinder aufgrund des äußerlich sichtbaren Tumors. (Altmann, 1974; Mahour, 1974/ 78 ; Willital, 1978). Bei den übrigen Kindern stellt die rektale digitale Palpation die wichtigste diagnostische Maßnahme dar.

Die Mehrzahl der Steißbeinteratompatienten bietet keine weiteren Symptome. Bei etwa 10 % beobachtete Mahour (1974/78) Schmerzen, Lähmungen oder Schwäche der unteren Extremitäten, bei weiteren 10% Obstipation bzw. häufige Stühle, und bei

Abb. 2.1. und 2.2.

Neugeborenes mit großem Steißbeinteratom



6 % der Patienten Harnwegsinfektionen bzw. eine überdehnte Blase.

Als weitere diagnostische Untersuchungsmethoden werden die Sonographie, die Urographie bzw. Kontrastdarstellung des Enddarms zur Beurteilung von Organverdrängungen und die Computertomographie angewendet. (Willital, 1978).

Differentialdiagnostisch muß man das Steißbeinteratom abgrenzen von einer Myelomeningocele, einem Neuroblastom, einem Wilms Tumor, einem Ganglioneurom, einem rektalen Abszeß und einem Lipom bzw. Hämangiom. (Altmann, 1974; Ravitch, 1979; Smith, 1976; Vaez-Zadeh, 1972).

Alle Veränderungen außer der Myelomeningocele sind sehr selten zu beobachten (Kuffer, 1982) .

Die entgültige Diagnose ist erst durch die histologische Untersuchung nach der Exstirpation des Tumors zu stellen.

Operativer Befund

Die Größe eines Steißbeinteratoms kann stark variieren, von 2 cm bis 25 cm Durchmesser wurden alle Ausdehnungen beobachtet. Nach den Angaben Altmanns (1974) sind 16 % kleiner als 5 cm, 42 % zwischen 5 und 10 cm, und 42 % größer als 10 cm. Als Durchschnittsgröße gibt Noseworthy (1981) in einer großen Studie mit 118 Patienten einen Tumordurchmesser von 8,3 cm an.

Die Teratome variieren auch makroskopisch in Form, Farbe und Konsistenz. In der Mehrzahl der Fälle handelt es sich jedoch um große Tumoren mit zystischen und soliden Anteilen. Die Abgrenzbarkeit von der Umgebung ist zumindest bei den benignen Teratomen bis auf die Ursprungsstelle gut. In den Teratomen findet sich im allgemeinen Gewebe aller drei Keimblätter. (Bettex, 1982; Jaffe, 1982; Schweis - guth, 1982; Wurnig, 1977;).

Lokalisation

Die Steißbeinteratome werden gemäß ihrer unterschiedlichen Lage zum Steißbein nach Altmann (1974) in folgende Typen eingeteilt:

- Typ I: Hauptsächlich extern mit nur minimalem präsakralen Anteil
- Typ II: Von außen sichtbar mit deutlicher intrapelviner Ausdehnung
- Typ III: Von außen sichtbar , aber mit der Hauptmasse im Becken und ausgedehnt ins Abdomen
- Typ IV: Präsakral ohne äußerlichen Anteil

Nach dieser Klassifikation gehören 46 % der Steißbeinteratome zum Typ I, 35 % zum Typ II, 9 % zum Typ III und 10 % zum Typ IV. (Altmann, 1974).

Mahour (1974) gibt den Anteil der rein präsakral lokalisierten Typ IV -Teratome in seiner Studie mit 17 % an.

Dabei können sich die Typ IV - Teratome wegen ihrer rein präsakralen Ausdehnung jahrelang jeglicher Diagnostik entziehen. (Klos, 1983; Poos, 1985)

Dignität

Der Anteil der malignen Steißbeinteratome ist stark vom Alter des Patienten bei der Operation abhängig. Über alle Patienten gerechnet finden sich 13 - 18 % maligne Steißbeinteratome.

In der Gruppe der Neugeborenen und bis zu zwei Monate alten Kinder beträgt der Anteil der malignen Veränderungen 2,5 - 10 %, bei den älteren Kindern 25 - 71 % (Chretien, 1970; Izant, 1969; Mahour, 1974 / 78 ; Grosfeld, 1976; Wooley, 1980).

Altmann (1974) fand in der großen amerikanischen Studie bei den Kindern, die jünger waren als zwei Monate , 9 % maligne Steißbeinteratome und bei den älteren Kindern je nach Geschlecht einen auf 50 - 66 % erhöhten Anteil, wobei das männliche Geschlecht die höhere Entartungsrate aufwies.

Die besondere Gefahr eines jeden Steißbeinteratoms liegt in der Tendenz zum Malignitätswandel. Jedes Teratom besitzt die potentielle Möglichkeit zur malignen Entartung, und für das Steißbeinteratom ist bekannt, daß der Anteil der histologisch malignen Teratome mit zunehmendem Alter des Kindes bei der Tumorentfernung deutlich ansteigt. (Altmann, 1974) Grosfeld, 1976; Mahour, 1974/1978; Wooley, 1980).

Therapie

Als Therapie des Steißbeinteratoms wird von den verschiedenen Autoren übereinstimmend die frühzeitige sorgfältige operative Entfernung des Tumors unter Mitnahme des Steißbeins empfohlen, da das Teratom vom Steißbein ausgeht und mit diesem verwachsen ist.

(Jaffe, 1982; Bettex, 1982; Wurnig, 1977; Donnellan und Swenson, 1968; Hecker, 1970; Grosfeld, 1976; Mahour, 1978; Schweisguth, 1982).

Bei histologisch gutartigen Teratomen ist keine zusätzliche Therapie erforderlich. Ein lokales Tumorrezidiv soll auch ein zweites Mal operativ entfernt werden. (Carney, 1972; Wooley, 1980).

Bei malignen Formen wird eine an die Operation anschließende Polychemotherapie empfohlen. Die Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie hat in ihrer MAKEI-Studie (1983) ein Schema zur Behandlung maligner extragonadaler Teratome ausgearbeitet.

Es werden als Initialtherapie 4 Zyklen einer Kombination von Vinblastin, Bleomycin und Cisplatin sowie als Konsolidierungstherapie die Kombination VP 16, Ifosfamid und Cisplatin vorgeschlagen. Die Anwendung der Strahlentherapie wird wegen der schlechten Radiosensivität der malignen Teratome und nicht objektivierbarer Erfolge nicht mehr empfohlen. (Bettex, 1982; Jaffe, 1982; MAKEI-Studie, 1983).

Die Chemotherapie kann in vielen Fällen eine Remission der Erkrankung herbeiführen, echte Heilungen sind jedoch äußerst selten. (Schweisguth, 1982; Wooley, 1980).

Bei ausgedehnten malignen Steißteratomen schlägt Schweisguth (1982) als alternative Therapie die initiale intensive Chemotherapie nach Diagnosesicherung durch eine Biopsie vor, um zuerst eine Rückbildung des Tumors zu erreichen und dann die Operation in Form der vollständigen Tumorentfernung durchführen zu können.

Wegen der insgesamt sehr schlechten Prognose des malignen Teratoms ist die aggressive Therapie unter Inkaufnahme von Therapieschäden wie Wachstumsstörungen und Sterilität als einzige Überlebenschance für die Kinder gerechtfertigt. (Bettex, 1982; Jaffe, 1982; Carney, 1972; Wooley, 1980; MAKEI, 1983; Schweisguth, 1982).

Tumormarker

Als sensitiver Tumormarker für das maligne Teratom hat sich das α -Fetoprotein AFP erwiesen (Fischer, 1983).

Früheren Angaben zufolge (Lampert, 1977; Wurnig, 1977) bilden etwa zwei Drittel der malignen Teratome AFP. Nach einer neueren Studie von Tsuchida (1983) können erhöhte AFP-Werte bei 31 von 32 Kindern mit malignen Teratomen gemessen werden und dagegen normale Werte bei 23 von 24 Kindern mit reifen Teratomen (im Vergleich zu Normwerten von 46 gesunden Kindern).

Nach der Entdeckung Tsuchidas, daß es zwei verschiedene Typen von AFP gibt, die im Labor differenziert werden können, nämlich ein von der fötalen Leber und ein vom Dottersack ausgehendes AFP, ist nun eine gute Methode gefunden, benigne von malignen Teratomen auch bei Neugeborenen mit der physiologischen AFP-Erhöhung zu differenzieren, wenn man von der Annahme ausgeht, daß die malignen Teratome das AFP in den Dottersackanteilen des Tumors bilden und die benignen in der kindlichen Leber.

Das AFP ist ein klinisch relevanter Tumormarker sowohl für die präoperative Dignitätseinschätzung als auch für die Verlaufskontrolle nach der Operation und während der Therapie (Jaffe, 1982; Schweisguth, 1982; Fischer, 1983; Tsuchida, 1983).

Es kann von großer Bedeutung sein, die AFP-Werte auch nach der Operation eines benignen Teratoms zu bestimmen, um bei malignen Rezidiven von benignen Teratomen, wie sie mehrfach beobachtet wurden, früh die Diagnose stellen zu können.

Prognose

Die Letalität des Steißbeinteratoms wird in der Literatur mit 16% - 27% angegeben. (Vaez-Zadeh, 1972; Altmann, 1974; Izant, 1975). Da das biologische Verhalten des Tumors jedoch den größten Einfluß auf die Prognose besitzt, wird die Letalität für histologisch benigne und maligne Teratome getrennt beschrieben. Unter Berücksichtigung der größeren Studien der letzten 10 Jahre über sakrokokzygeale Teratome (Vaez-Zadeh, 1972; Valdiserri, 1981; Altmann, 1974; Izant, 1975; Gonzales-Crussi, 1978) ergibt sich für die malignen

Steißbeinteratome eine Letalität von durchschnittlich 67 %. Die Letalität der benignen Teratome beträgt 5 - 10 %, wobei als Todesursachen operative und postoperative Komplikationen, wie Blutverlust mit Herzstillstand, Embolien und Infektionen angegeben sind. Heute müßte es möglich sein, die Operation praktisch ohne tödliche Ausgänge durchzuführen. Nach einer Studie von Izant (1975) waren bei benignen Steißbeinteratomen seit 1946 keine operativen Todesfälle zu beklagen.

Die Rezidivrate der Steißbeinteratome beträgt nach Angaben verschiedener Autoren zwischen 3 und 38 %, wobei die reifen benignen Teratome eine niedrigere Rezidivquote als die unreifen und die malignen Teratome aufweisen. (Carney, 1972; Mahour, 1974/ 78; Vaez-Zadeh 1972; Willital, 1978; Noseworthy, 1981; Gonzales-Crussi, 1978; Grosfeld, 1976).

Über die Komplikation der Blasen- und Mastdarmentleerungsstörungen bei Steißbeinteratomen ist in der Literatur wenig veröffentlicht worden. Verschiedene Autoren beschreiben Funktionsstörungen sowohl neurogener als auch mechanischer oder nicht geklärter Ursache bei bis zu einem Drittel der Patienten (Altmann, 1974; Gwinn, 1955; Hofmann, 1966; Kirk und Lister, 1976; Waldhausen, 1963; Willital, 1978; Willox, 1961).

2.2. Pathologie des Steißbeinteratoms

Das Teratom erfüllt die Kriterien eines echten Tumors, das progressive und unbeherrschbare Wachstum, und es ist aus verschiedenen Geweben, die der Lokalisation des Teratoms fremd sind, zusammengesetzt. Teratome sind bei Geburt vorhanden, jedoch nicht immer schon manifest. Sie stellen - abgesehen von den gonadalen Teratomen, die meistens im frühen Erwachsenenalter diagnostiziert werden - charakteristische Tumoren des Kindesalters dar und machen 5 % aller kindlichen Tumoren aus. (Wurnig, 1977; Lampert, 1977; Smith, 1976; Cottier, 1980; Sutow, 1984; Münsterer und Töndury, 1969).

Die omnipotente Embryonalzelle als Ausgang der Teratome besitzt die Fähigkeit, sich in Richtung aller drei Keimblätter zu differenzieren. Man findet daher in Teratomen einen sehr variablen histologischen Aufbau mit endodermalen, mesodermalen und ektodermalen Strukturen in unterschiedlichen Anteilen.

Histologische Klassifikation

Die unterschiedliche histologische Ausprägung der Teratome und das unterschiedliche biologische Verhalten machen eine Unterteilung notwendig.

Die Einteilung erfolgt nach dem Vorschlag von Harms u.a.(1983) in Anlehnung an eine Klassifizierung von Pugh und Cameron(1976) in vier Typen:

Typ 1 :

Das differenzierte Teratom (T.D.),
im allgemeinen ein multizystischer Tumor, bestehend aus verschiedenen differenzierten epithelialen, mesenchymalen und neuronalen Gewebekomponenten, biologisch meist gutartig.

Die Form des Teratom Typ 1 mit Vorherrschen der Haut- und Hautanhangsgebilde mit geringen Anteilen anderer Gewebekomponenten wird fälschlicherweise auch als Dermoidzyste bezeichnet, ist aber definitionsgemäß mit Anteilen von 2 bzw. 3 Keimblättern ein Teratom (Eder 1977)

Typ 1 a :

Das immature Teratom (Subvariante zum T.D.), ein Tumor mit unreifen ,d.h. noch nicht ausgereiften Elementen, die vorwiegend die neuronale Komponente betreffen. Die epithelialen und mesenchymalen Anteile sind weitgehend ausgereift. Das biologische Verhalten ist i.a. gutartig, jedoch sind maligne Verlaufsformen beschrieben worden.

Typ 2:

Das intermediär maligne Teratom (M.T.I.), teils zystischer, teils solider Tumor aus differenzierten und undiff. Anteilen. Die malignen Elemente sind variabel. Es finden sich atypische epitheliale Komponenten, undifferenzierte Anteile wie embryonale Carcinome vom adulten Typ und nicht selten Dottersackanteile.

Dieser Teratomtyp manifestiert sich im Säuglings- und frühen Kindesalter am häufigsten sakrokokzygeal und nach der Pubertät vor allem im Hoden.

Typ 3 :

Das undifferenzierte maligne Teratom (M.T.U.), es besteht ausschließlich aus malignen Elementen , besitzt also weder organoide noch differenzierte Strukturen. Das M.T.U. ist extrem selten im Kindesalter, nach der Pubertät kommt es vor allem im Hoden vor.

Typ 4 :

Das maligne trophoblastische Teratom (M.T.T.) es wird als solches eingestuft, wenn Trophoblastenanteile in eindeutig papillärer Anordnung in einem Teratom gefunden werden, gleichgültig wie die restlichen Tumoranteile strukturiert sind.

Im Kindesalter kommt das M.T.T. sehr selten vor, am ehesten manifestiert es sich im Ovar, im Hoden dagegen nicht.

Ätiologie

Die Ätiologie der Steißbeinteratome ist noch nicht bis ins Letzte geklärt. Nach heutiger Auffassung besteht nun Einigkeit darüber, daß das Teratom eine Form eines embryonalen Tumors darstellt und aus pluripotenten embryonalen Zellen entsteht.

Über den Ursprung dieser Zellen bestehen zwei Theorien: Die erste Theorie, unterstützt von Willis (1958), Collins (1964) und Smith (1964) versteht die Teratome als Ergebnis einer Fehlentwicklung im Hensen'schen Primitivknoten. Diese Struktur besteht aus omnipotenten Zellen, die normalerweise während der frühen Embryonalentwicklung dem Einfluß primärer Organisationen unterliegen. Durch eine Störung in diesem Prozeß entziehen sich abgesprengte Gewebekomplexe der Kontrolle dieser Organisationen und entwickeln sich zu Teratomen.

Diese Theorie erklärt die Lokalisation der Teratome in der Medianlinie des Körpers aufgrund der Weiterentwicklung des Primitivknotens, das gehäufte Auftreten von Teratomen in den Gonaden infolge des großen Anteils von Keimdrüsenanlage in dieser frühen Embryonalzeit und das ungeordnete Auftreten verschiedener Gewebe nebeneinander wegen des Ausfalls der Primären Organisatoren.

Die zweite Theorie, die durch verschiedene experimentelle Studien gut belegt ist und heute als fast gesichert gilt, wird von Pierce und Abell (1970), Pugh und Cameron (1976), Teilum (1976) und anderen Autoren unterstützt.

Demnach entstehen Teratome ausgehend von einer Urkeimzelle, die früh in der embryonalen Entwicklung abgetrennt wird, proliferiert und sich als totipotente Zelle erst zum embryonalen Karzinom und nach weiterer Differenzierung in die drei Keimblätter zum Teratom entwickelt.

Extra gonadale Teratome werden mit dieser Theorie erklärt als Tumoren, die sich aus ektopischen Urkeimzellen entwickelt haben, die die Gonadenanlage nicht erreicht haben.

Diese Teratomentstehung konnte im Mäuseexperiment nachvollzogen werden. (Pierce, 1961)

Lokalisation

Teratome finden sich außer über dem Steißbein noch an anderen Stellen entlang der Mittellinie des Körpers und in den Gonaden.

Im Ovar treten durchschnittlich 24 % der Teratome auf, im Hoden mit 9 % deutlich weniger. Die übrigen Teratome verteilen sich auf das Mediastinum (8,7 %), den Retroperitonealraum und sehr selten Lokalisationen wie ZNS, Halsregion, Kopf, Mundhöhle und Magen.

Die häufigste Lokalisation von Teratomen im Kindesalter ist jedoch die sakrokokzygeale Region mit 47 % (Jaffe, 1982; Noltenius, 1981; Smith, 1976).

3. Anatomische, physiologische und pathophysiologische Grundlagen

3.1. Harnblase

Die Harnblase ist ein muskulöses Hohlorgan mit der Aufgabe, den Urin zu sammeln und zurückzuhalten, um ihn dann zu gegebener Zeit im Miktionsvorgang nach außen über die Urethra abzugeben. Hierzu sind nicht nur die austreibenden Kräfte des Blasenmuskels erforderlich, sondern auch komplexe Adaptionsvorgänge im Blasenauslaufsystem. Die Wand der Harnblase wird gebildet von einem dreidimensionalen Netz aus glatter Muskulatur, als Ganzes Muskulus Detrusor genannt. Er besteht aus einer äußeren Schicht längsverlaufender Muskelfasern, einer mittleren Ringmuskelschicht und einer inneren ebenfalls längsgerichteten Schicht glatter Muskelbündel, wobei diese drei Anteile nicht exakt abgegrenzt werden können, sondern in ihren Muskelfasern miteinander verflochten sind. Auch der innere Teil des Blasenausgangs, der M.sphincter vesicae internus, ist strukturell als Detrusoranteil zu verstehen. (Rohen 1977). Er erhält seine Muskelbündel aus der Detrusormuskulatur der Harnblase, wobei sich jene zu einem schräggestellten Ring am Ostium urethrae internum verdichten. Dieser unwillkürliche glattmuskuläre Sphincter wird ergänzt durch den weiter distal liegenden Sphincter der Harnblase, den M.sphincter vesicae externus, der seine quergestreiften Fasern aus der Beckenbodenmuskulatur, hauptsächlich aus dem M.transversus perinei profundus, erhält.

Bei der Entleerungskontraktion des Detrusors wird durch die Anordnung der Muskelzüge gleichzeitig der M.sphincter vesicae internus weit gestellt und der Blasenhals trichterförmig geöffnet. Der M.sphincter vesicae externus wird willkürlich zur Erschlaffung gebracht. Umgekehrt wird bei Erschlaffung des M.Detrusor der innere Sphincter eng gestellt. Der äußere Schließmuskel bietet nur eine unterstützende, im allgemeinen kurzzeitig aufrechtzuerhal-

tende Verschlussfunktion und ist für die Kontinenz nicht ausschlaggebend, denn eine Lähmung der quergestreiften Sphinctermuskulatur führt nicht zur Inkontinenz bei intaktem inneren Sphincter. (Jonas und Heidler 1932)

An der Innervation des unteren Harntrakts sind das sympathische, das parasympathische und das somatische Nervensystem beteiligt.

Die motorische Blaseninnervation erfolgt parasympathisch aus den Sacralsegmenten S2-S4 über den N. pelvicus und sympathisch aus dem oberen Lumbalbereich (Th 12-L3) über den Plexus und N. hypogastricus, wobei der Detrusor parasympathisch und das Trigonum sympathisch gesteuert werden. Bei einer parasympathischen Läsion entsteht eine atone Überlaufblase, bei einer sympathischen Läsion eine Auslaufblase. Die quergestreifte Muskulatur des M. sph. externus wird somatisch durch Motoneurone aus dem Sakralmark S2-S4 über den N. pudendus versorgt.

Die sensible Versorgung der Harnblase verläuft über afferente Fasern des Parasympathikus zum 2.-4. Sacralsegment und des Sympathikus zum 11./12. Th- und 1./2. L-Segment, wobei nach Cunningham (1981) die parasympathischen Fasern die normale Sensibilität und die sympathischen Fasern die Schmerzsensibilität zu leiten scheinen. Im Rückenmark ziehen die Schmerzfasern im Tractus spinothalamicus anterior lateralis zum Großhirn. Nerven zur Volumenkontrolle erreichen die gleichen Segmente (S2-S4) über den N. pudendus und über die N. pelvici und ziehen im Tractus spinobulbothalamicus (Goll-Strang) im Hinterstrang des Rückenmarks. (Wachsmuth, 1934)

Trotz der Komplexität der nervalen Versorgung hat nur ein Teil der glatten Muskelzellen neuronalen Kontakt. Zwischen den netzartig verbundenen Muskelfasern besteht eine sogenannte elektronische Koppelung, d.h. durch den geringen elektrischen Widerstand an den Kontaktstellen wird eine schnelle Erregungsausbreitung von Zelle zu

Zelle möglich. Solche glatten Muskelzellen reagieren auf passive Dehnung mit einer Kraftentwicklung, sodaß das Organ rein myogen zu einer Kontraktion gebracht wird. (Deetjen 1982) Diese dehnungsreaktive Kontraktion ist von Bedeutung für die selbsttätige Entleerung der gefüllten Harnblase nach Ausfall der nervösen Regulation. (Schmidt, Thews, 1980)

In der Füllphase scheint der Tonus der Blasenmuskulatur weitgehend unabhängig von neuronalen Einflüssen zu sein, dagegen hauptsächlich abhängig von den viskoplastischen Eigenschaften der glatten Blasenmuskulatur und des Blasenbindegewebes. Die hierdurch ermöglichte Adaptionsfähigkeit gewährleistet die Reservoirfunktion der Harnblase. Die ständig anströmenden afferenten Impulse werden teils intraspinal, teils zerebral gehemmt. Der Innendruck steigt bei kontinuierlicher Füllung erst nach Erreichen eines gewissen Schwellenwertes so an, daß über nervale Impulse ein Harndrang bzw. dann eine Miktion ausgelöst wird. Beim Gesunden kann das Blasenfüllgefühl gehemmt und eine Detrusorkontraktion willkürlich verhindert werden.

Der Blasenentleerungsreflex verläuft über erregende α - und hemmende β -Rezeptoren aus der Blasenwand, die auf Dehnung afferente Impulse über die Nn. pelvici und pudendi, über das Rückenmark und die vordere Brückenregion im Hirnstamm auf die motorischen parasympathischen Zellen der Vorderhörner von S2-S4 übertragen. Von hier aus bewirken efferente Impulse über die Nn. pelvici und pudendi eine Detrusorkontraktion des M. sphincter vesicae externus. (Wachsmuth, 1984)

Eine Dehnung des Blasenkörpers und somit Reizung der Dehnungsrezeptoren erfolgt, wenn der Blaseninnendruck größer wird als der tonische Druck des Verschlußapparates am Blasen Hals und im proximalen Urethrateil, also wenn der Blaseninnendruck ansteigt oder der Bauchhöhlendruck sich stark vergrößert bzw. wenn die Resistenz des Blasenhalsses abnimmt.

Diese reflektorische Steuerung der Blasenfunktion steht unter gleichzeitiger cerebraler Kontrolle des Großhirns. (Wachsmuth, 1984; Schmidt/Thews, 1980; Jonas/Heidler, 1982; Deetjen, 1982)

Im chronischen Stadium einer Querschnittslähmung oberhalb des Sakralmarks verläuft der Reflexweg auf spinaler Ebene. Höchstwahrscheinlich verläuft auch beim Säugling der Reflex auf dem gleichen Weg, er wird später wahrscheinlich durch hemmende Einflüsse auf spinaler oder supraspinaler Ebene unterdrückt. (Nachsmuth, 1984; Schmidt, Thews, 1980).

3.2. Rektum und Analkanal

Das Rektum ist die Fortsetzung des Dickdarms bis zum Anus. Es weist drei Krümmungen auf: Zunächst im Anschluß an das Colon sigmoideum die Flexura sacralis, dann die Flexura perinealis und am Übergang zwischen den beiden Flexuren wird das Rektum durch einen Knick nach links vorgebuchtet.

Die Rektumwand besitzt eine zweischichtige Muskelschicht; eine längsgerichtete Außenschicht und eine innere Ringmuskelschicht. Die Längsschicht des Rektums bildet ein geschlossenes Scherengitter. Muskulöse Verbindungen zwischen Längs- und Ringmuskelschicht weisen auf koordinierte Kontraktionsabläufe hin, die isolierte Kontraktion nur einer Schicht ist nicht denkbar.

Die oberhalb des rektanalen Sphinkters gelegenen Verschlussmechanismen der Falten und Krümmungen des Rektums gliedern den Enddarm in übereinanderliegende Stockwerke, die den Kot für gewisse Zeit zur Entlastung des äußeren Sphinktersystems zurückhalten können.

Der Abschluß des Anorektalrohres ist das eigentliche Kontinenzorgan. Es wird gebildet durch funktionell verschiedenartige, sich ergänzende Verschlusssysteme:

- das enge Segment am M.sphincter ani internus, gebildet durch verdickte zirkuläre Muskelbündel aus der Ringmuskulatur des Rektums mit einem oberen schräggestellten, einem mittleren horizontal gestellten und einem unteren etwas schräg verlaufenden Teil;

- den Schnür- und Tamponverschluss des M.sphincter ani externus, der aus gröberen quergestreiften Bündeln besteht und mit seinen annähernd sagittal gestellten Muskelfasern dem inneren Schließmuskel wie eine Manschette aufsitzt;

- der Knickverschluß durch den quergestreiften M. puborektalis, den wichtigsten Analschließmuskel, der als eine nur am Os pubis fixierte, um das Rektum verlaufende Schlinge dieses an seiner Rückfläche nach vorne zieht und somit den Knick zwischen Rektum und Canalis analis verstärkt;
- der Schwellverschluß durch das Corpus cavernosum recti, eines submukösen Venenplexus, der bei praller Füllung das Bindegewebe entfaltet und so den Analkanal abdichtet;
- die Koordination der glatten und quergestreiften Muskulzüge durch das Nervensystem.

Die motorische Innervation erfolgt sowohl somatisch durch den N. pudendus aus den Sakralsegmenten S2 - S4, der den M. levator ani und den M. sphinkter ani externus versorgt, als auch visceral einerseits über das sympathische Nervensystem aus dem 1. und 2. Lumbalsegment über das Ganglion mesentericum inferius und den gleichnamigen Plexus und den Plexus hypogastricus inferius für die Kontraktion des M. sph. ani internus und der Relaxation der muskulären Rektumwand, andererseits über die parasympathischen Nervi pelvici aus S2 - S4 für die Kontraktion der Rektummuskulatur. (Cunningham, 1981).

Die Bedeutung der parasympathischen Innervation für den M. sph. ani int. ist noch nicht geklärt (Holschneider, 1982).

Die sensible Versorgung läuft über afferente Fasern des somatischen N. pudendus für die Anal- und Perinealhaut und über den parasympathischen N. pelvicus wie über den sympathischen Plexus hypogastricus für die Rektumsensibilität, wobei nach Cunningham (1981) der Parasympathikus die normale Sensibilität, z.B. Dehnung zu übermitteln scheint und der Sympathikus die Schmerzsensibilität, z.B. Überdehnung.

Das sympathische Reflexzentrum in Höhe Th 11 - L3 soll für den Verschlußreflex verantwortlich sein, das parasympathische Zentrum in Höhe S2 - S5 für den Entleerungsreflex. (Benninghoff/Goerttler, 1979).

Der Ablauf der Defäkation wird eingeleitet durch die Erregung

der Dehnungsrezeptoren im Rektum nach Füllung mit Stuhl, welche Impulse über Fasern des N.pudendus und des parasympathischen N.pelvicus ins Reflexzentrum im Sakralmark fortleiten. Von dort aus bewirken efferente Impulse über das parasympathische Nervensystem reflektorisch eine Tonusverminderung des M.sphincter ani int. und zugleich eine verstärkte Kontraktion des M.sphincter ani externus. Subjektiv kommt es zur Stuhldrangempfindung. Nach einigen 10 Sekunden adaptiert sich das Rektum aufgrund seiner plastischen Eigenschaften an den vergrößerten Inhalt, die Wandspannung nimmt wieder ab und damit auch der Stuhldrang.

Das spinale Reflexzentrum steht ab dem zweiten Lebensjahr unter willkürlicher Kontrolle des Großhirns.

Zur Kontinenz tragen wesentlich supraspinale, insbesondere corticale Mechanismen bei, wie die Erregung der Motoneurone zum M.sph. ani ext. und wahrscheinlich eine Hemmung der spinalen parasympathischen Reflexmotorik. (Schmidt/Thews, 1980).

4. Neurogene Blasen- und Mastdarmentleerungsstörungen

4.1. Neurogene Blasenstörungen

Neurogene Blasenstörungen können entstehen bei Ausfällen der Blasensteuerung in verschiedenen Höhen, also bei einer Läsion des Lobulus paracentralis, bei Rückenmarksläsionen in verschiedenen Segmenten und bei Schädigung der peripheren Nerven. Die Entleerungsstörungen sind Ausdruck des gestörten neuromuskulären Gleichgewichts der physiologischen Funktion des unteren Harntrakts.

Ätiologisch unterscheidet man beim Kind kongenitale neurogene Blasen als Folge von Sakrumagenesie, Spina bifida oder spinaler Dysraphie, erworbene neurogene Blasen nach Unfall, Infektion, Tumor oder chirurgischen Eingriffen und die sogenannten okkulten neurogenen Blasen, bei welchen weder neurologische Ausfälle noch obstruktive Läsionen der Harnwege nachweisbar sind. Letzter Typ ist noch nicht ausreichend erforscht und zur Zeit noch schlecht definierbar. (D.u.K.Berger 1982/ J.A.Ermert und U.Jonas 1982)

Es existieren zahlreiche Klassifizierungen der neurogenen Blasenentleerungsstörungen, beispielsweise nach dem anatomisch - neurologischen Schädigungsmuster (Bors und Comarr, 1971), nach klinischen Symptomen (Nash, 1957; Pompino et al., 1971) oder nach der Detrusorfunktion (Stark, 1968, 1973; Kuffer, 1972).

Da bei den Kindern mit Steißbeinteratomen gemischte neuromuskuläre Dysfunktionen des unteren Harntrakts zu erwarten sind, möchten wir hier eine modifizierte Klassifizierung nach Stark (1968, 1973) verwenden, die auf der Beurteilung der Detrusorfunktion und des Sphinkterapparates beruht und damit eine klinisch - urologisch orientierte Einteilung der Blasenentleerungsstörungen ermöglicht.

- I Blasen ohne Detrusor - Sphinkter - Dyssynergie.
Normal kontinente Kinder mit unauffälliger Miktion.
- II Reflexblasen mit geringem Sphinkterspasmus.
Blasen mit deutlich überwiegender Reflexaktivität bei geringer Erhöhung des Blasenauslaßwiderstands.
Diese Kinder haben kleinere Restharmengen und meist längere Trockenperioden.
- III Reflexblasen mit einem Gleichgewicht zwischen Sphinkterspastik und Detrusoraktivität.
Blasen mit gesteigerter Reflexaktivität und erhöhtem Blasenauslaßwiderstand.
Diese Kinder haben größere Restharmengen und geringere Trockenperioden. Sie sind einer intermittierenden Katheterisierung zugänglich.
- IV Retentionsblasen mit erheblicher Sphinkterspastik und größerer Detrusorlähmung.
Es kommt zur Schädigung des oberen Harntrakts durch den Harnstau.
- V Funktionslose Blasen mit weitgehender Sphinkter - und Detrusorlähmung.
Diese Blasen werden auch als Auslaufblasen bezeichnet. Sie haben ihre Reservoirfunktion verloren.

4.2. Neurogene Defäkationsstörungen

Bei den neurogenen Defäkationsstörungen wird in Anlehnung an die Einteilung der neurogenen Blasenstörungen von Stark (1968, 1973) unterschieden zwischen einem Reflexrektum und einem funktionslosen Rektum.

Beim Reflexrektum läuft der Defäkationsreflex unkontrolliert von willkürlichen Einflüssen über das sakrale Reflexzentrum ab. Die Reflexaktivität der quergestreiften Beckenbodenmuskulatur ist in den meisten Fällen erhalten.

Beim funktionslosen Rektum fällt der Defäkationsreflex vollständig oder teilweise aus. Dies führt zu einer Autonomisierung des Rektums, die Mastdarmfunktion unterliegt nur noch dem intrinsischen Nervensystem. Durch die erhöhte Erregbarkeit der denervierten Rektummuskulatur geht die Adaptionsfähigkeit des Rektums an steigende Volumina verloren, es kommt zu häufigen spontanen Defäkationen von hartem, durch die verlängerte Verweildauer eingedicktem Stuhl. (Holschneider, 1975).

Reaktive Internusrelaxationen können bei fast allen Kindern ausgelöst werden, jedoch sind sie häufig pathologisch vertieft und verlängert. Die anorektalen Druckschwankungen sind häufig unregelmäßig.

In über zwei Drittel der Fälle ist die Reflexaktivität der quergestreiften Beckenbodenmuskulatur aufgehoben oder abgeschwächt durch Läsion der somatischen Nn. pudendi.

Die Kinder mit Defäkationsstörungen können gemäß ihres Defäkationsmusters in drei Gruppen eingeteilt werden. (Holschneider, 1983):

1. Mehr als drei Defäkationen täglich in Form kleiner harter Skybala. Stuhlschmierer ist selten, aber möglich.
2. Normale Stuhlentleerungen 1-3x täglich ohne Enkopresis.
3. Obstipationsneigung, d.h. Stuhlentleerungen frühestens jeden 2. Tag, gelegentlich nur durch Laxantien oder Klistiere, Überlaufenkopresis ist häufig.

Dabei finden sich in der Gruppe 1 vorwiegend Kinder mit einem funktionslosen Rektum, in der Gruppe 3 vorwiegend Kinder mit einem Reflexrektum, zur Gruppe 2 gehören normal kontinente Kinder und Kinder mit verschiedenen Defäkationsstörungen.

5. Elektromanometrie

Die Elektromanometrie ist eine semiquantitative Methode, die objektive Aussagen über die Entleerungsfunktion von Mastdarm und Harnblase ermöglicht.

Elektromanometrie ist die Bezeichnung für die Druckmessung in Körperhöhlen. Die registrierten Druckschwankungen sind Ausdruck elektrischer Vorgänge in der glatten und quergestreiften Organmuskulatur und erlauben Rückschlüsse auf den muskulären Tonus, die Wandelastizität oder die flüssigkeitsdynamischen Eigenschaften des betreffenden Organs.

Schon vor Beginn dieses Jahrhunderts wurde die Elektromanometrie zur Untersuchung der physiologischen Vorgänge des Gastrointestinal- und Urogenitaltrakts angewendet, ist aber in diesen Bereichen erst in den letzten Jahren für die klinische Routine wiederentdeckt worden (Holschneider, 1977).

Normbereiche Harnblase

Die Normbereiche bei der Blasen- und Enddarmdruckmessung, die durch Untersuchungen an gesunden Kindern festgelegt wurden, (Holschneider 1977/79; Kuffer, 1982; Madersbacher, 1978) liegen für den Ruhedruck in der Harnblase zwischen 3 und 10 mm Hg, während der Blasenfüllung kommt es lediglich zu einem Druckanstieg von 4 - 6 mm Hg, womit die Compliance - der Wert für die Volumenänderung in Abhängigkeit von der Druckänderung während der Füllphase und damit ein Maß für die Detrusorelastizität - im Normalfall Werte von über 20 ml/mm Hg annimmt.

Beim Erreichen der maximalen Blasenkapazität, die je nach Alter des Kindes bei 250 - 500 ml oder höher liegt, steigt der intravesicale Druck auf durchschnittlich 16 mm Hg an. Der Miktionsdruck liegt bei 40- 80 mm Hg, das VUDP in Ruhe erreicht Werte zwischen 16 und 25 mm Hg.

Der Harnfluß (Uroflow) beträgt um die 18 ml/s, wobei der Urin physiologischerweise in einer Portion innerhalb von 10 - 40 s entleert wird.

Wichtig für die Beurteilung der Blasen- und Mastdarmfunktion ist außerdem das Zusammenwirken des Detrusors mit dem Sphinktermechanismus der Blase, dessen Aktivität mittels EMG registriert wird. Normalerweise kann der Patient den Becken-

boden willkürlich kontrahieren und relaxieren. Während der Blasenfüllung und der Miktion besteht eine reflektorische Koordination zwischen Detrusor und Sphinkterapparat, wobei während der Blasenfüllung eine normale Ruheaktivität des M.sph.vesicae resp. ani ext. besteht, bei unwillkürlichen Detrusorkontraktionen und daraus resultierendem Harndranggefühl eine maximale Aktivität und bei der Miktion eine vollständige Relaxation mit Stille im EMG.

Normbereiche Anorektum

Der Ruhedruck im Rektum gesunder Kinder beträgt zwischen 5 und 10 mm Hg, die anorektalen Fluktuationen treten mit einer Amplitude von 1,5 - 5 mm Hg, einer Dauer von ca. 3 s und einer Frequenz von 12 - 16/min auf.

Als reflektorische Antwort auf rektale Distension antwortet das Anorektum mit einer Erschlaffung des M.sph.ani internus und einer Hemmung der Fluktuationen. Der Schwellenwert für die Internusrelaxation liegt je nach Alter des Kindes bei 2 - 15 ml Luft. Die Relaxation hält 5 - 15 s an und ist in ihrer Tiefe dem Ausmaß der rektalen Distension direkt proportional. Das ARDP beträgt bei gesunden Kindern durchschnittlich 20 mm Hg. Die Adaptionsreaktion, d.h. eine adaptive Druckcharakteristik auf eine Propulsion im Rektosigmoid, wird bei 60 % der gesunden Kinder beobachtet. Sie ist daran zu erkennen, daß einige Sekunden nach dem Erscheinen einer propulsiven Welle im Rektosigmoid im Rektum ein Druckanstieg von durchschnittlich 16 mm Hg mit einem nachfolgenden, 30 - 90 s dauernden langsamen Druckabfall zu registrieren ist.

Damit kann sich das Rektum an erhöhte Volumina anpassen. Als Maß für die plastische Adaption des Rektums gilt die Compliance, die die Volumenänderung in Abhängigkeit von der Druckänderung angibt und zwischen 2,5 und 10 ml/mm Hg schwanken kann (Holschneider, 1977)

Elektromanometrische Werte bei neurogenen Blasenentleerungsstörungen

Bei der Reflexblase II und III unserer nach Stark (1968, 1973) modifizierten Klassifikation findet sich ein erhöhter Ruhetonus in der Harnblase, die Compliance ist erniedrigt, die Blasenkapazität ist ebenfalls erniedrigt. Es treten ungehemmte Detrusorkontraktionen mit Amplituden größer als

12 mm Hg auf. Bei Erreichen der maximalen Blasenkapazität steigt der intravesikale Druck stark an, und es kommt zum unwillkürlichen Urinabgang. Bei den Reflexblasen resultiert bei mehr oder weniger erhöhtem VUDP zumeist ein abgeschwächter Harnstrahl, eine vollständige Blasenentleerung ist zumindest bei den Reflexblasen II und III meist nicht möglich, die Restharmengen können je nach Höhe des Blasenaußlaßwiderstands bis zu 20 % der maximalen Blasenkapazität ausmachen. Das EMG des Beckenbodens zeigt eine Spastik der Beckenbodenmuskulatur bzw. eine Detrusor - Sphinkter - Dyssynergie.

Tab. 5.1. Elektromanometrische Werte der Harnblase

	I Norm	II Reflexblase	III 10-20	IV Retentionsbl.	V funktionslose Blase
Restharn(%)	0	0-10	10-20	20-50	0
Ruhedruck(mmHg)	3-10	↑	↑	↓	↓
max.Bla.kap.(ml)	250-500	↓	↓	↑	↓
Compl.(ml/mmHg)	20	↓	↓	↑	↑
Dk (mmHg)	Mikt.Dk	ungeh.	Dk>12	Dk<12	keine oder Dk<12
VUDP(mmHg)	16-25	↑	↑	↑	↓
D-S-Dys	nein	ja	ja	ja	nein
Flow max.(ml/s)	15	↓	↓	↓	↓

Legende: Dk:Detrusorkontraktion, D-S-Dys:Detrusor - Sphinkter - Dyssynergie, VUDP:vesiko-urethrales Druckprofil, ↑:erhöht, ↓:erniedrigt

Bei der Retentionsblase besteht eine erhebliche Sphinkterspastik mit erhöhtem VUDP, die Compliance ist hoch, der Detrusor ist hypoaktiv, es finden sich in vielen Fällen jedoch niedrige Dk's mit Amplituden kleiner als 12 mm Hg, effektive Detrusorkontraktionen fehlen. Bei länger bestehenden Retentionsblase ist die maximale Blasenkapazität erhöht, bei deren Erreichen steigt der intravesikale Druck leicht an und es kommt zum Überlaufen des Urins. Der aktive Miktionsreflex fehlt. Es werden erhebliche Restharmengen gemessen. Die quergestreifte Beckenbodenmuskulatur und die Sensibilität der Perianalregion können beeinträchtigt sein.

Die funktionslose Blase ist gekennzeichnet durch eine weitgehende Sphinkter - und Detrusorlähmung. Der Ruhetonus in der Harnblase ist erniedrigt, das VUDP ist erniedrigt, der Detrusor ist weitgehend gelähmt, es können aber niedrige autonome Dk's mit Amplituden bis zu 12 mm Hg beobachtet werden. Der aktive Miktionsreflex sowie effektive Entleerungskontraktionen des Detrusors fehlen. Die quergestreifte Beckenbodenmuskulatur ist meist gelähmt und die Sensibilität der Perianalregion gestört.

Elektromanometrische Werte bei neurogenen Darmentleerungsstörungen.

In Analogie zu den neurogenen Blasenentleerungsstörungen finden sich beim Reflexrektum ein erhöhter Ruhetonus, vermehrte anorektale Fluktuationen und vertiefte verlängerte Internusrelaxationen. Die Compliance des Rektums ist erniedrigt, die motorische Aktivität ist gesteigert. Eine willkürliche Unterbrechung der Defäkation ist nicht möglich.

Bei einer Läsion des oberen motorischen Neurons ist das ARDP erhöht, die Reflexe sind meist deutlich auslösbar. Bei einer Schädigung der somatischen Komponente des sakralen Reflexkreises ist die Beckenbodenmuskulatur gelähmt, der Anokutanreflex kann nicht ausgelöst werden.

Beim funktionslosen Rektum resultiert eine erhöhte Erregbarkeit des Rektums mit kleinen ineffektiven Kontraktionen, einem erhöhten Ruhedruck und einer herabgesetzten Adaptionsfähigkeit an steigende Volumina. Durch die erhöhte Erregbarkeit des Rektums können schon kleine Druckschwankungen zu unkoordinierten IR's führen mit vertieften Amplituden und verlängerter Dauer.

Bei einer Läsion des unteren motorischen Neurons ist das anorektale Druckprofil durch die Beeinträchtigung des M. puborektalis und des M.sphinkter ani internus herabgesetzt. Ist nur die viszerale Komponente der sakralen Reflexaktivität geschädigt, kommt es in der Regel zu keiner Beeinträchtigung des ARDP.

Tab. 5.2. Elektromanometrische Werte des Enddarms

	Norm	Reflexrektum	funktionsloses Rektum
Rektum			
Ruhedruck(mmHg)	5-10	↑	↑
IR (mmHg)	17±9	vertieft,verlän.	vertieft,verlängert
anorekt.Flukt.	regelmäßig	vermehrt	
ARDP(mmHg)	20	↑ oder n	↓ oder n
Adapt.rkt.	+	+ oder -	-
Compl.(ml/mmHg)	2,5-10	↓	↓

Legende: IR:internusrelaxation, ARDP:anorektales Druckprofil,
n:normal, +:positiv, -:negativ, ↑:erhöht, ↓:erniedrigt.

Die neurogene Blase kann sich in vielen verschiedenen gemischten neuromuskulären Dysfunktionen des unteren Harntrakts präsentieren. Lokalisation und Ausdehnung der Läsion sind jeweils verantwortlich für die klinische Symptomatik.

6. Eigene Untersuchungen

6.1. Auswertungen aus den Krankengeschichten

Patienten

Im Zeitraum von 25 Jahren wurden in den zwei großen Münchner Kinderkliniken 45 Kinder an einem Steißbeinteratom operiert, 37 Kinder in der Hauner'schen Kinderchirurgischen Klinik und 8 Kinder in der Schwabinger Kinderklinik.

Geschlechtsverteilung

Von den 45 Kindern mit Steißbeinteratomen waren 32 weiblich (71 %) und 13 männlich (29 %).

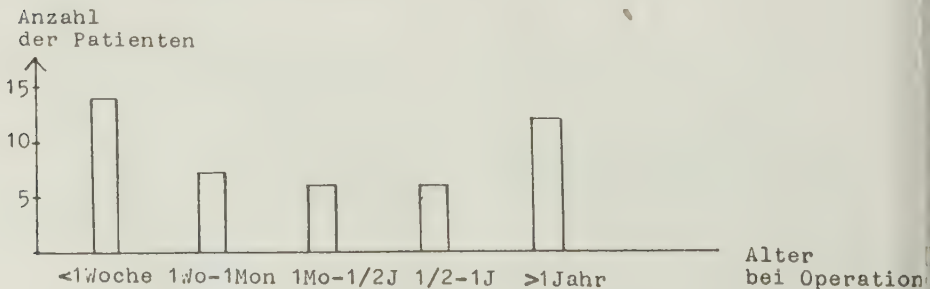
Tab. 6.1.1. Geschlechtsverteilung

	Anzahl	Prozent
weiblich	32	(71%)
männlich	13	(29%)

Altersverteilung

Das Alter zum Zeitpunkt der Operation betrug bei 14 Kindern (31 %) unter einer Woche, bei 7 Kindern (16 %) zwischen einer Woche und einem Monat, 6 Kinder (13 %) waren bei der Operation zwischen einem Monat und einem halben Jahr alt, 6 Kinder (13 %) zwischen einem halben und einem Jahr, 12 Kinder (27 %) waren älter als ein Jahr.

Tab. 6.1.2. Altersverteilung



Wo: Woche, Mo: Monat, J: Jahr

Diagnosestellung und Klinik

Zur Diagnose führte bei 35 Kindern (78 %) ein sichtbarer und palpabler Tumor über dem Steißbein, der bei 27 Kindern bereits bei der Erstuntersuchung nach der Geburt gefunden wurde, bei 8 Kindern erst später -nach Tumorwachstum- auffällig wurde. Bei 7 Kindern fielen zusätzlich Defäkations- oder Harnverhaltensstörungen, bzw. eine verdrängte Analöffnung auf. Bei einem Mädchen bestanden bereits bei der ersten Vorstellung die Symptome einer Überlaufblase, bei einem Jungen fiel eine Paralyse der unteren Extremitäten und eine Reithosenanästhesie auf. Bei 9 Kindern (22 %) war der Tumor nicht äußerlich sichtbar, sondern nur palpabel. Zur Diagnose führten bei 5 dieser Kindern Defäkations- und Harnverhaltensstörungen, bei 3 Kindern Schmerzen im Steißbeinbereich und bei 1 Kind häufige Bauchschmerzen. Bei einem Mädchen ist der Weg zur Diagnosestellung nicht bekannt, weil der Ersttumor in einer auswärtigen Klinik operiert wurde.

Tab. 6.1.3. Diagnosestellung (n=45)

	Anzahl der Patienten	Prozent
sichtbare Vorwölbung	35	(78)
rektal palpabler Tumor	33	(73)
Defäkations- bzw.		
Harnverhaltensstörungen	5	(12)
Schmerzen	4	(10)

Fehldiagnosen

Bei 4 Kindern wurde der bei Geburt gefundene Tumor als Dermoidzyste eingestuft, und 2 der Kinder kamen deshalb erst verspätet, nämlich im Alter von 2 Monaten bzw. 14 Monaten, in die Kinderklinik und zur Operation. Ein weiterer bei Geburt sichtbarer Tumor wurde als Lipom diagnostiziert und bald operiert, einer wurde primär als Steißbeinfistel eingestuft und erst nach Wachstum ein Jahr später als Steißbein-teratom erkannt und operiert.

Ein Tumor wurde als Steißbeinfehlbildung interpretiert und 4 Monate bis zur Operation verschleppt. Eine Fehldiagnose lautete Abszeß, nach 1 Monat wurde unter der Diagnose Tumor operiert.

Tab. 6.1.4. Fehldiagnosen bei Klinikeinweisung (n = 45)

	Anzahl d. Patienten	
Dermoidzyste	4	
Lipom	1	
Steißbeinfistel	1	
Steißbeinrübchen	1	
Steißbeinfehlbildung	1	
Abszeß	<u>1</u>	
gesamt	9	von 45 Kindern (20 %) falsche Diagnosen

Bei 2 Kindern wurde die Operation trotz bekannter Differentialdiagnose des Steißbeinteratoms 4 bzw. 13 Monate wegen Beschwerdefreiheit der Kinder zurückgestellt, weil die Hausärzte die Gefahr des Malignitätswandels nicht wahrnahmen.

Operativer Befund

Die Tumorgroße betrug im Durchschnitt 8,4cm mit einem Median von 7 cm. Dabei waren von den 45 Tumoren 7 (16 %) kleiner als 5 cm, 22 (49 %) zwischen 5 und 10 cm, und 11 Tumoren (24 %) größer als 10 cm. Von 5 Tumoren ist die genaue Größe unbekannt.

Lokalisation und operative Ausdehnung

Die Lokalisation und Ausdehnung entsprach bei 12 Tumoren (27 %) dem Typ I nach Altmann (1974) mit vorwiegend externer Ausdehnung, bei 19 Tumoren dem Typ II (42%) mit externer und intrapelviner Komponente, 3 Tumoren (7 %) waren mit der Hauptmasse im Becken und sowohl abdomineller als auch externer Ausdehnung dem Typ III zuzuordnen, 4 Tumoren (9 %) entsprachen mit ihrer präsakralen Lokalisation dem Typ IV, und bei 7 Tumoren ist die genaue Ausdehnung nicht bekannt. (16 %).

Tab.6.1.5. Lokalisation (n = 45)

	Anzahl der Patienten	Prozent
Typ I	12	(27)
Typ II	19	(42)
Typ III	3	(7)
Typ IV	4	(9)
unbekannt	7	(16)

Operatives Vorgehen

Bei 6 von den 45 Kindern wurde eine abdomino-sakrale Exstirpation des Tumors durchgeführt wegen der ins Becken reichenden Tumoranteile, die von sakral her nicht entfernt werden konnten bzw. in einem Fall wegen bekannter Malignität des Teratoms zur radikalen Ausräumung.

Bei den übrigen 39 Kindern konnte der Tumor von sakral exstirpiert werden.

Tab. 6.1.6. Therapie der Steißbeinteratome (n=45)

	Anzahl der Patienten	Prozent
Operation	45	(100)
sakraler Zugang	39	(87)
sakro-abdomineller Zugang	6	(13)
Zusätzliche Therapie	8	(18)
postoperative Bestrahlungstherapie	3	(7)
postoperative Chemotherapie	3	(7)
kombinierte Chemo- und Bestrahlungstherapie	2	(4)

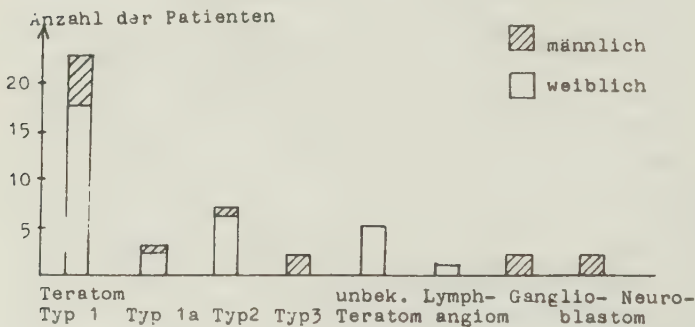
Histologie

Die Histologie ergab bei 23 Tumoren (51 %), die bei 18 Mädchen (79 %) und 5 Buben (21 %) auftraten, ein differenziertes Teratom Typ 1, von denen 3 Tumoren ursprünglich als Dermoidzysten klassifiziert wurden; 3 Tumoren (7 %) bei 2 Mädchen (67 %) und einem Buben (33 %) entsprachen einem immaturren differenzierten Teratom Typ 1a, 7 Tumoren (16 %) bei 6 Mädchen (86 %) und einem Bub (14 %) einem intermediär malignen Teratom Typ 2, und 2 Tumoren (4 %) bei zwei Buben (100 %) einem undifferenzierten Teratom Typ 3, von denen einer primär als benigne Dermoidzyste diagnostiziert wurde.

Bei 5 Tumoren (11 %) war die sichere Klassifizierung wegen fehlenden Histologiebericht nicht möglich, es wurden jedoch zwei dieser Tumoren als reife zystische Steißbeinteratome beschrieben, zwei als maligne Teratome, und bei einem zy-

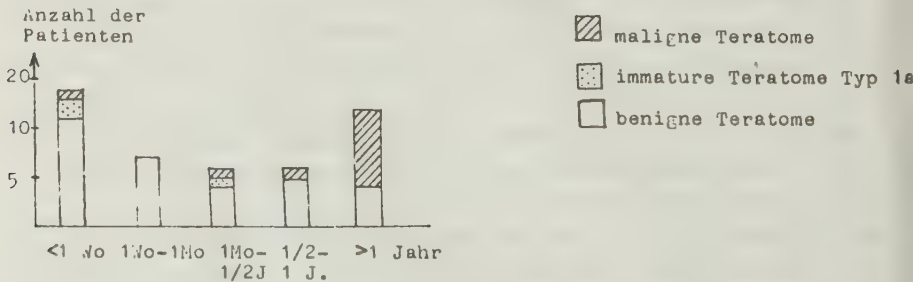
stischen Tumor wurde als Differentialdiagnose zum Steißbeintumor die Myelomeningozele in Erwägung gezogen.
Ein Tumor (2 %) bei einem Mädchen wurde als Lymphangiom klassifiziert, 2 (4 %) als Tumoren mit Ausdifferenzierung im Sinne eines Ganglioblastoms und 2 Tumoren (4 %) als Neuroblastome mit Ausdifferenzierungstendenz im Stadium I bei 4 Juben (100 %).

Tab. 6.1.7. Geschlechtsverteilung in Abhängigkeit von der Histologie



Wenn man die Histologie in Abhängigkeit vom Alter betrachtet fällt auf, daß von den 14 in der ersten Lebenswoche operierten Kindern nur eines ein malignes Teratom Typ 3 (7 %) und zwei (14 %) ein immatures Teratom Typ 1a hatten, daß sich in der Altersgruppe der 7 zwischen einer Woche und einem Monat Operierten kein malignes Teratom fand und im Alter bis zu 1/2 Jahr von 6 Kindern eines ein malignes Teratom Typ 2 (17 %) und eines ein immatures Teratom Typ 1a (17 %) hatte.

Tab. 6.1.8. Altersverteilung in Abhängigkeit von der Histologie



Wo=Wochen, Mo=Monat, J=Jahr

In der Gruppe der zwischen 1/2 und 1 Jahr Operierten fand sich ein malignes Teratom Typ 2 (17 %) unter 6 Kindern, bei den nach dem ersten Lebensjahr operierten Kindern stieg der Anteil der malignen Teratome Typ 2 auf 7 von 11 Kindern an; zusätzlich fand sich bei einem mit zwei Jahren an einem Rezidiv eines im Neugeborenenalter als benigne eingestuften Teratoms operierten Mädchen ein malignes Teratom Typ 2 (67 %).

Operationsmöglichkeiten

Die Exstirpation des Tumors wurde bei allen 45 Kindern durchgeführt, allerdings war bei 2 Kindern (4 %) mit infiltrierend wachsendem Teratom - histologisch Typ 2 bzw. Typ 3 - die Rektumwand bzw. die Harnblase bereits infiltriert, bei weiteren 5 Kindern (11 %) war die Entfernung des Tumors nicht sicher im gesunden Gewebe erfolgt. Bei einem Mädchen P.S. wurde es versäumt, das Steißbein bei der Erstoperation des Typ 2-Teratoms, die in einem auswärtigen Haus durchgeführt wurde, mit abzusetzen. Drei Monate später kam es zu einem Rezidiv, das dann unter Mitnahme des Steißbeins reseziert wurde.

Chemo - und Strahlentherapie

Bei 3 Kindern (K.R., K.S., G.P.), die in den Jahren 1966 und 1967 wegen malignen Typ 2 bzw. eines Typ 3-Teratoms behandelt wurden, bestand die Therapie aus einer postoperativen lokalen Bestrahlung des Tumorbetts nach nicht sicherer Totalexstirpation bzw. nach Erscheinen eines Lokalrezidivs.

Die in 5 bzw. 6 Sitzungen mit schnellen Elektronen durchgeführten Bestrahlungen mit Dosen zwischen 500 und 2000 r bewirkten einen nur kurzdauernden Wachstumsstillstand des Tumors, die Kinder kamen nach 2 bis 5 Monaten an den Folgen des Tumors bzw. der Metastasen ad exitum.

1972, '73 und '74 wurden 3 Patientinnen (A.H., P.S., B.H.) mit jeweils zwei Zytostatikazyklen nach der Operation bzw. vor und nach der Operation behandelt, bei einem Mädchen wurde simultan eine postoperative lokale Bestrahlung durchgeführt. Die eingesetzten Medikamente waren Vincristin, Cyclophosphamid, und Dactinomycin und wurden über 4 - 6 Wochen appliziert. Der präoperativ behandelte Tumor wurde durch die Therapie kleiner und konnte exstirpiert werden. Unter der postoperativen Zytostatikatherapie blieben alle drei Patientinnen tumorfrei.

Bei einem Mädchen führte zwei Monate nach Therapie ein erneutes Tumorwachstum zum Tod, die beiden anderen Mädchen starben 1/2 Jahr nach der Operation an den Folgen der Erkrankung.

Eine konsequente adjuvante Chemotherapie erhielten zwei Mädchen im Jahre 1981. Ein Kind T.H. wurde schon präoperativ sowohl radiotherapiert mit fraktionierter lokaler Bestrahlung von ventral und dorsal mit insgesamt 2740 rd als auch chemotherapiert mit einem Zyklus mit Bleomycin, Vincristin, Adriblastin und Cisplatin sowie Cortison. 4 weitere dieser Zyklen wurden 6 Wochen, 4, 8 und 13 Monate nach der Operation verabreicht. Nach dem 3. postoperativen Zyklus fielen präaortale Lymphknotenmetastasen auf, die operativ entfernt und nachbestrahlt wurden. Zwei Monate nach dem letzten Zytostasezyklus wurden im Computertomogramm Lungenmetastasen entdeckt, worauf eine Pneumektomie durchgeführt wurde.

Das Mädchen ist 25 Monate nach der Diagnosestellung mit multiplen Metastasen am Leben.

Das andere Mädchen H.Al. erhielt postoperativ 4 Zyklen mit Endoxan und Lysovac, zusätzlich wurde zwei Monate nach der Operation das Tumorbett mit 3000 rd bestrahlt. Nach einem 15-monatigem tumorfreien Intervall kam es zum Lokalrezidiv, das nochmals mit 4 Zytostasezyklen, diesmal einer Kombination von Vinblastin, Bleomycin und Cisplatin, behandelt wurde. Nach einer nur drei Monate anhaltenden Teilremission kam es zum erneuten Rezidiv, das mit Cisplatin, Ifosfamid und VP 16 behandelt wurde, allerdings erfolglos. 5 Monate darauf starb das Kind an dem Tumor.

Tumormarker

Der Tumormarker AFP wurde bei 12 Patienten kurz nach der Operation bestimmt und bei den 17 Patienten, die jetzt zur Nachuntersuchung kamen.

Bei den drei Patienten mit malignen Teratomen waren die AFP-Werte alle stark erhöht kurz nach der Operation, bei den zwei Kindern, bei denen die Werte kontrolliert wurden, sah man einen guten Zusammenhang zwischen Auftreten eines Rezidivs bzw. einer Metastase und Ansteigen der AFP-Werte bzw. nach zytostatischer Therapie Abfall der AFP-Werte, wie es Tsuchida (1983), Jaffe (1982) und Fischer (1983) beschreiben.

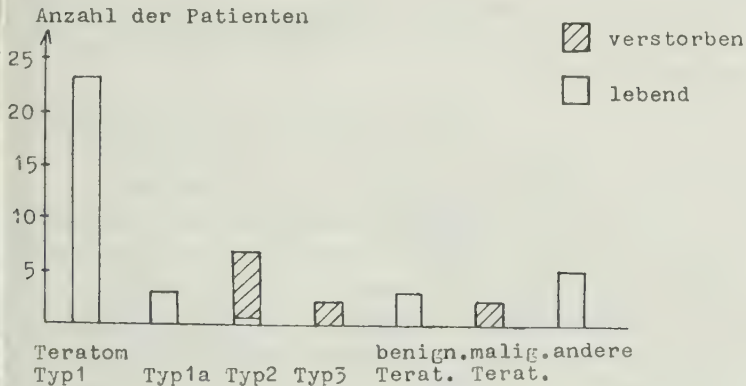
Von den 9 Patienten mit benignem Teratom befanden sich die AFP-Serumspiegel in 5 Fällen im altersentsprechenden Normbereich, in 3 Fällen waren sie leicht erhöht, wobei eines der 3 Kinder ein Teratom Typ 1 a mit immaturen Anteilen hatte. Im Falle eines Kindes mit einem immaturen Teratom Typ 1 a wurde postoperativ ein stark erhöhter AFP-Spiegel gemessen, der jedoch einige Monate nach der Operation wieder auf normale Werte absank.

Komplikationen

Mortalität

Von den 45 Kindern starben 10 (22 %), und zwar alle an dem Tumor. 6 der verstorbenen Kinder gehörten zu den insgesamt 7 mit einem malignen Teratom Typ 2 (86 % Letalität), beide Kinder mit einem malignen Typ 3-Teratom (100 %) waren unter den Verstorbenen, und zwei weitere Kinder hatten einen lediglich als malignes Teratom beschriebenen Tumor.

Tab. 6.1.9. Mortalität in Abhängigkeit von der Histologie



Dabei ergibt sich für die malignen Teratome ein Wert von 9 von 10 Kindern (90 %), unter den benignen ist kein Todesfall zu verzeichnen. (0 %)

7 von den verstorbenen Kindern waren Mädchen, 3 Buben.

Die durchschnittliche Überlebenszeit betrug 6 Monate nach Diagnose mit einem Median von 4 Monaten.

Wundheilungsstörungen

Bei drei Kindern (6,7 %) traten postoperative Wundheilungsstörungen auf. Die Wundheilung erfolgte per secundam.

Rezidive

Bei 8 von 45 Kindern traten Tumorrezidive auf. (18 %).

5 Patienten waren Mädchen, 3 waren Buben.

Die Rezidive traten zwischen einem Monat und 4 Jahren nach der Behandlung des Erstumors auf.

Die Erstumoren, von denen die Rezidive ausgingen, waren bei zwei Kindern benigne (ein Typ 1-Teratom, eine Dermoidzyste), bei 4 Kindern maligne (ein Typ 3-Teratom, 3 Typ 2-Teratome) und bei zwei Kindern histologisch nicht untersuchte zystische Tumoren.

3 Typ 2-Teratome, ein Typ 3-Teratom und 1 benignes Teratom rezidierten als histologisch gleiche Tumoren, die zwei unbekannten zystischen Steißbeinteratome rezidierten als Typ 2-Teratome, und ein histologisch als gutartige Dermoidzyste beschriebener Tumor rezidierte als malignes Typ 3- Teratom.

Lokalisation

Von den 10 Rezidivtumoren waren 4 präsakral lokalisiert, (Typ IV nach Altmann, 1974), 5 extern mit intrapelvinem Anteil (Typ II) und einer extern (Typ I).

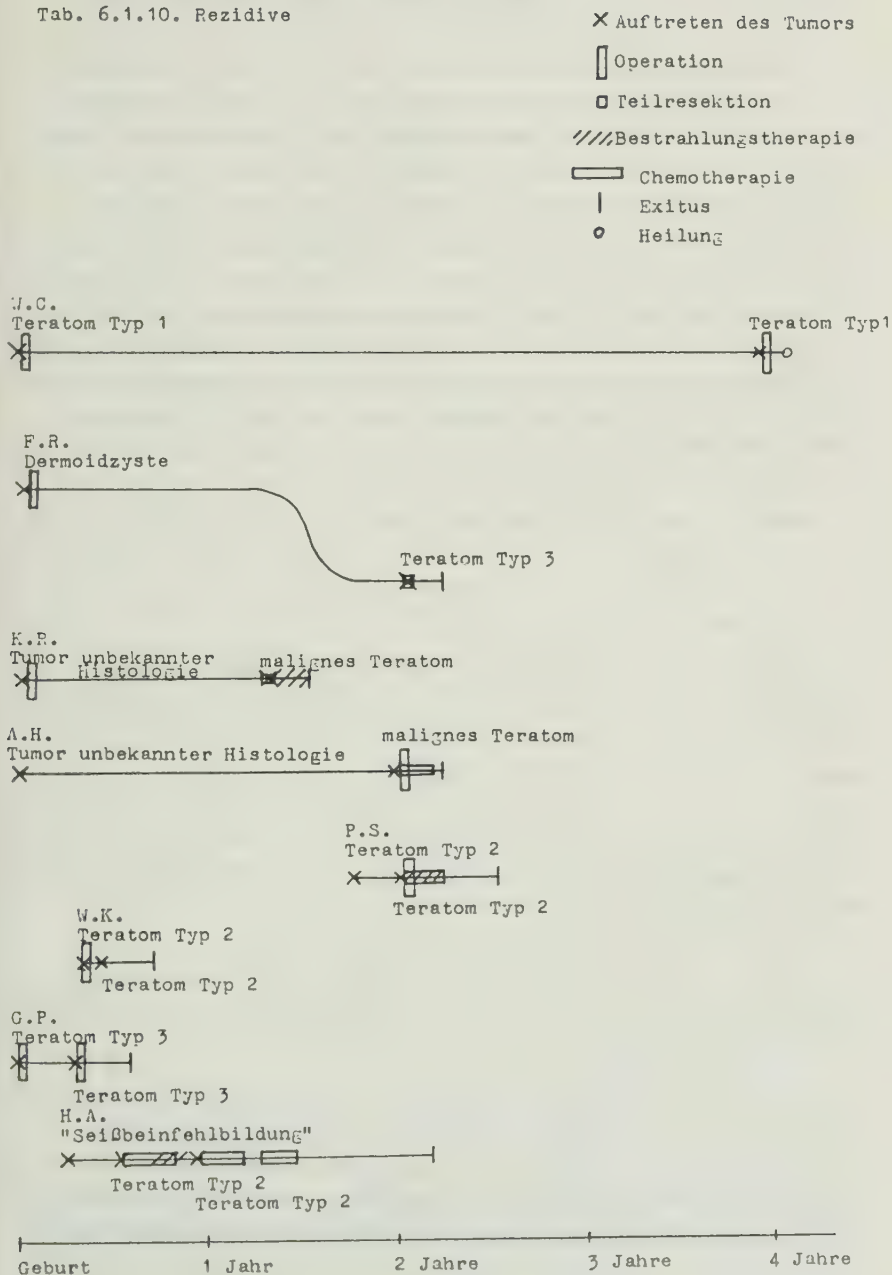
Therapie

Die Therapie des Primärtumors bestand bei allen Kindern in der Resektion, bei einem Kind mit einem Typ 2-Teratom wurde bei der Erstoperation die Steißbeinspitze nicht reseziert. Ein Kind mit malignem Teratom erhielt zusätzlich zur Operation eine adjuvante Chemo- und Bestrahlungstherapie.

Die Therapie der Rezidivtumoren bestand bei den zwei benignen Teratomen in der erneuten Totalexstirpation. Bei einem weit fortgeschrittenen malignen undifferenzierten Teratom führte die Operation nicht zur Ausheilung der Erkrankung, das Kind starb 2 1/2 Monate später.

Bei einem Mädchen mit einem Typ 2-Teratom wurde der Rezidivtumor reseziert und postoperativ sowohl eine Bestrahlungs-

Tab. 6.1.10. Rezidive



als auch Chemotherapie durchgeführt. Auch hier trat die Erkrankung nach 4 Monaten wieder auf und führte nach einem halben Jahr zum Tod.

Bei drei Kindern mit malignen Teratomen war die Totalexstirpation des Tumors wegen zu tiefer Infiltration nicht mehr möglich, es wurde eine Teilresektion mit anschließender Chemotherapie in einem Fall und Bestrahlung in zwei Fällen durchgeführt. Die Tumorerkrankung konnte nicht geheilt werden, die Kinder starben 2 bzw. 3 1/2 Monate später an ihrem Tumor.

Bei einem infiltrativ wachsenden malignen Teratom wurde keine Operation des Rezidivs mehr durchgeführt, sondern lediglich eine Chemotherapie, mit der das Kind 11 Monate überlebte. Ein Mädchen mit einem malignen Typ 2-Teratom erhielt wegen bestehender multipler Lungenmetastasen und infiltrierendem Tumorstadium keine Therapie mehr und verstarb zwei Monate nach Auftreten des Rezidivs.

Von den 8 Kindern mit Tumorezidiven verstarben 7 (88 %) an ihrer Erkrankung.

Kontinenzprobleme

Der postoperative Verlauf hinsichtlich der Blasen- und Mastdarmfunktion war bei 23 von 45 Kindern (51 %) völlig unauffällig, sie lernten diese Funktionen im Alter von 1 1/2 bis 3 Jahren beherrschen und hatten auch sonst keine durch die Krankheit bedingten Beschwerden.

Die bei 5 Kindern präoperativ aufgetretenen Komplikationen wie Obstipation, Stuhlschmierungen und Harnverhalt wurden nach der Operation nicht mehr beobachtet.

Bei den 8 unter 3 Jahre alten Patienten (18 %) kann die Kontinenz noch nicht endgültig beurteilt werden, die rektale Untersuchung und die Auslösung des Analreflexes waren jedoch postoperativ bei allen unauffällig.

Drei Kinder (7 %) zeigten vorübergehend postoperativ Entleerungsstörungen von Blase bzw. Mastdarm. Bei einem Kind mit postoperativen Harnverhaltungen trat die Störung nach mehrmaligem Katheterisieren nicht mehr auf, das Kind wurde mit 2 1/2 Jahren sauber und trocken und war völlig unauffällig im Miktions- und Defäkationsverhalten. Ein anderes Kind mit

einer Defäkationsstörung und Stuhlschmierern nach der Operation wurde nach mehrmaligem Bougieren des Enddarms vollständig kontinent und unauffällig in seinem Defäkationsverhalten.

Ein weiterer Bub litt nach der Operation ein Jahr lang unter hartnäckiger Obstipation und Stuhlschmierern. Die Defäkationsstörung konnte durch einen dreiwöchigen stationären Klinikaufenthalt mit konsequentem Stuhltraining geheilt werden.

Bei 7 Kindern (16 %) bestanden seit der Operation Störungen im Miktions- und Defäkationsverhalten. Zwei Mädchen litten postoperativ unter hartnäckiger Obstipation, die bis zum Alter von 3 Jahren von Stuhlschmierern begleitet war. Die beiden waren nachts noch nicht trocken mit 3 bzw. 3 1/2 Jahren und waren tagsüber nicht fähig, den Urin längere Zeit zurückzuhalten. Bei dem einen Mädchen war die Miktionsfrequenz mit etwa 8 mal am Tag erhöht.

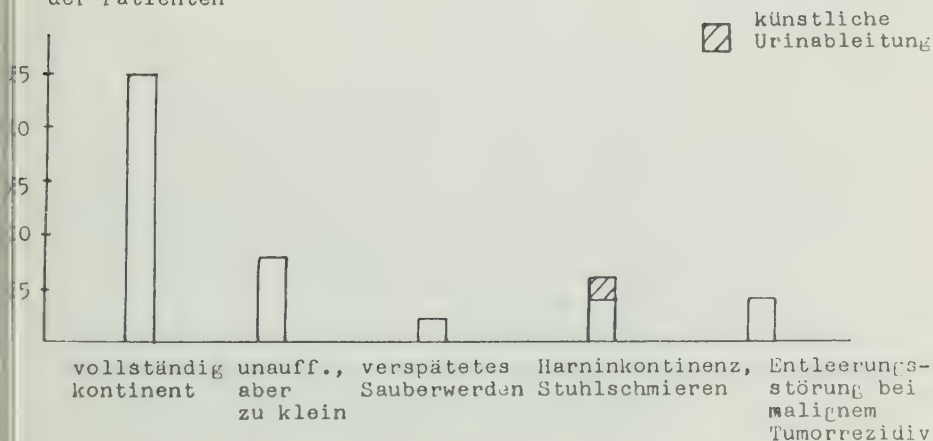
Ein Bub war im Alter von 6 Jahren tags und nachts noch nicht trocken und litt unter hartnäckiger Obstipation und gelegentlich auch unter Stuhlschmierern.

Ein Mädchen litt unter einer Harninkontinenz mit Trockenperioden bis zu 3 Stunden und unter obstipiertem Stuhlverhalten seit der Operation.

Drei Kinder litten unter ständigem Harnträufeln und ständigem Stuhlschmierern seit der Operation.

Tab. 6.1.11. Kontinenz (n=45)

Anzahl
der Patienten



Weitere 4 Kinder (9 %) mit malignen Teratomen entwickelten im Laufe der Erkrankung ebenfalls neurogene Störungen bei der Blasen - und Darmentleerung, wohl als Folge des infiltrativ und verdrängend wachsenden Tumors.

6.2. Eigene Nachuntersuchungsergebnisse

Die Nachuntersuchung zur Beurteilung eventuell vorhandener, durch den Tumor bzw. durch die Operation verursachter Blasen - oder Mastdarmtentleerungsstörungen wurde bei 17 der 45 Kinder durchgeführt. 10 Kinder waren an ihrem Tumor verstorben, bei den restlichen 18 Kindern konnte aus verschiedenen Gründen keine Nachuntersuchung durchgeführt werden: 8 Kinder waren jünger als 3 Jahre und damit zu klein, um aktiv durch willkürliche Miktionsauslösung und - unterbrechung bei der Untersuchung mitzumachen. 6 Kinder folgten der Einbestellung nicht, weil sie seit der inzwischen 6 bis 20 Jahre zurückliegenden Operation keinerlei Beschwerden mehr hatten. Ein Mädchen, das sich wegen einer neurogenen Blasenstörung in ärztlicher Kontrolle befindet, wollte die zusätzliche Belastung der Untersuchung nicht auf sich nehmen. 2 Kinder waren nach mehrmaligen Umzügen nicht mehr erreichbar. Bei einem Mädchen konnte wegen einer hochgradigen Labiencynechie die Untersuchung nicht durchgeführt werden.

Die Untersuchung begann mit einer eingehenden Anamnese unter besonderer Beachtung des Defäkations- und Miktionsverhaltens sowie der frühkindlichen Entwicklung hierzu.

Die darauffolgende körperliche Untersuchung sollte Auskunft geben über den Allgemeinzustand, die muskuläre und neurologische Situation, eventuell vorhandene sakrokokzygeale oder abdominelle Rezidivtumoren. Besonders zu achten war auf Rötungen in der perinealen Region und auf die Sensibilität in diesem Bereich, sowie auf die Muskulatur, die neurologischen Reflexe und die Sensibilität der unteren Extremitäten zur Beurteilung der Höhe und Ausdehnung einer eventuell vorliegenden Nervenläsion.

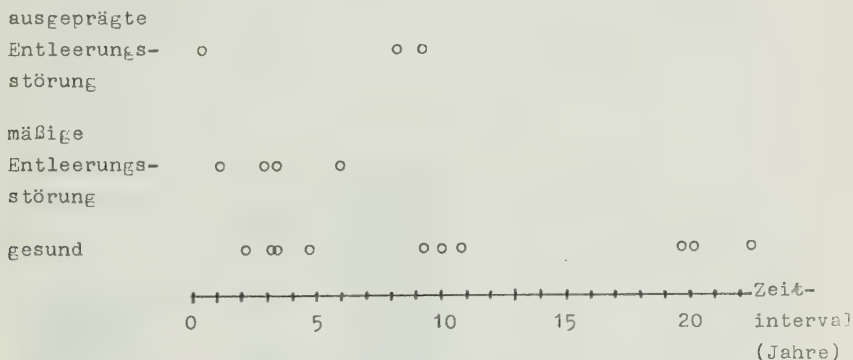
Die rektale digitale Untersuchung wurde aus psychologischen und untersuchungstechnischen Gründen zum Schluß durchgeführt, da erstens bei unruhigen Kindern die Elektromanometrie keine

sinnvollen Ergebnisse liefert, und zweitens durch die digitale Palpation der Analkanal so stark aufgedehnt wird, daß die Werte für das anorektale Druckprofil verfälscht werden können.

Anschließend wurde eine kombinierte Elektromanometrie des Enddarms und Zystometrie sowie eine Uroflowmessung durchgeführt.

Das Zeitintervall zwischen der Operation des Steißbeinteratoms und der jetzigen Untersuchung betrug bei 5 der 17 Patienten über 10 Jahre, bei 4 Patienten mehr als 5 Jahre, bei 6 Kindern zwischen 2 und 5 Jahren, bei einem Kind lag die Operation ein Jahr zurück, bei einem anderen zwei Monate.

Abb. 6.2.0. Zeitintervall zwischen Operation und Nachuntersuchung



6.2.1. Klinische Untersuchungsergebnisse

6.2.1.1. Miktionsanamnese

10 von den 17 Patienten hatten eine normale Harnkontinenz bis zum Alter von 3 Jahren erreicht (59 %). Bei ihnen betrug die Miktionshäufigkeit 3-4x am Tag, die Miktion erfolgte im Strahl. Harnwegsinfekte wurden nicht beobachtet.

Der 4-jährige Bub W.M. hatte zwei Monate vor der Nachunter-

suchung eine Phase durchgemacht, wo er trotz Harndrangs keine Miktio n zustande bringen konnte. Ein Harnwegsinfekt hatte nicht vorgelegen, und es konnte keine organische Ursache festgestellt werden. Diese Harnverhaltensstörung war nach einigen Wochen spontan verschwunden. Nachträglich konnte festgestellt werden, daß in dieser Zeit für das Kind belastende familiäre Probleme bestanden hatten. Bei der jetzigen Nachuntersuchung wurde ein völlig unauffälliges Miktionsverhalten beschrieben.

Zwei Patienten B.C. und P.T. (12 %) waren im Alter von 3 Jahren noch nicht vollständig kontinent, sie waren tagsüber ganz bzw. 3-12 Stunden trocken und brauchten nachts noch Windeln. Die Miktio n erfolgte bei beiden im Strahl, Harnwegsinfekte waren nicht aufgetreten.

Bei diesen Kindern ist eine normale Harnkontinenz zu erwarten. Eine noch unvollständige Kontrolle der Miktio n ist in diesem Alter nicht als pathologisch zu bewerten.

Eine 3 1/2 jährige Patientin R.J. war tagsüber trocken, konnte im Strahl miktio nieren und näste nur noch nachts ein. Die Miktionshäufigkeit war auf etwa 8x am Tag erhöht und das Mädchen konnte den Urin nur für kurze Zeit zurückhalten. Harnwegsinfekte waren schon zweimal aufgetreten. Die gesteigerte Miktionsfrequenz und das nächtliche Einnässen stehen wahrscheinlich in Zusammenhang mit den Harnwegsinfekten.

Sonographisch und radiologisch bestehen hinsichtlich der Harnblase, der Nieren sowie der Miktio n keine Auffälligkeiten.

Abb. 6.2.1.
Sonographisch
unauffällige
Harnblase



Abb. 6.2.2. Sonographisch unauffällige Niere

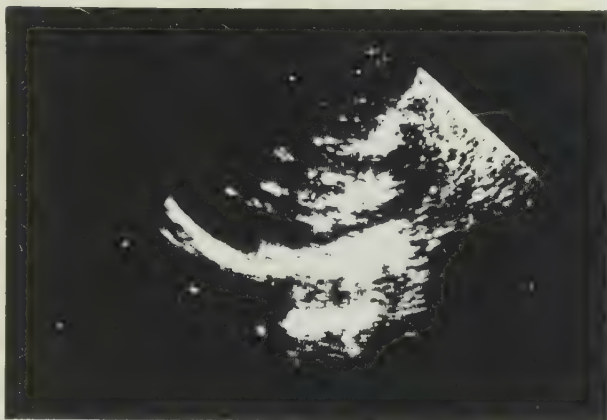
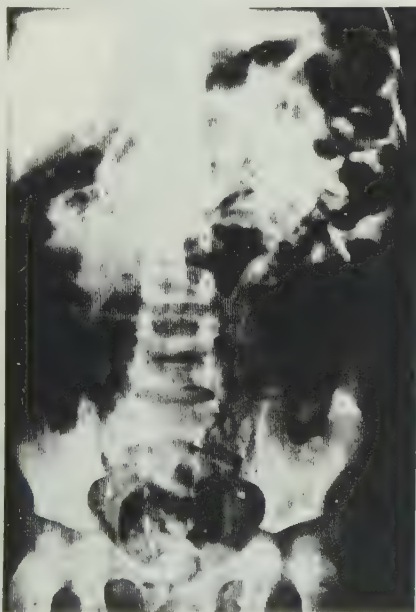


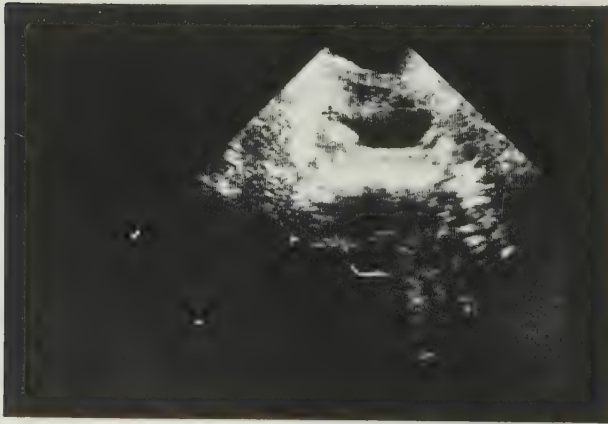
Abb. 6.2.3. Unauffällige Abdomenübersichtsaufnahme.

Die Metallclips werden bei der Operation
des Seißbeinteratoms gesetzt



Bei 4 Kindern (24 %) fehlte eine adäquate Urinkontrolle. Zwei Kinder M.D. und G.L. näßten im Alter von 6 bzw. 8 Jahren tagsüber und nachts fast regelmäßig ein mit Trockenperioden von etwa 3 Stunden. Die Miktion erfolgte im Strahl. Beide Kinder litten unter rezidivierenden Harnwegsinfekten. Bei M.D. konnte eine Abhängigkeit der Harnkontrolle von den Harnwegsinfekten beobachtet werden. Er war in den infektfreien Intervallen manchmal den ganzen Tag über trocken. Die Nieren waren bei M.D. sonographisch unauffällig, die Blasenwand war verdickt und es fand sich ein Restharn von 15 ml.

Abb. 6.2.4. Sonographisch verdickte Blasenwand und Restharn



Harnblase und Urethra zeigten im MCU glatte Konturen, es ergab sich kein Hinweis auf eine Stenose.

Bei G.L. war seit 1978 eine neurogene Blase bekannt mit Trabekulierung und beidseitigem vesico-ureteralem Reflux. Die Nieren waren sonographisch unauffällig, das Nierenfunktionsszintigramm ergab jedoch bei Verdacht auf beidseitige Doppelnieren bzw. doppelseitig angelegte Beckenkelchsysteme eine funktionelle Abflußverzögerung auf beiden Seiten ohne Einschränkung der Gesamtclearance.

Abb. 6.2.5. Leeraufnahme des Abdomens und Beckens bei einem
Neugeborenen mit einem benignen Steißbeinteratom

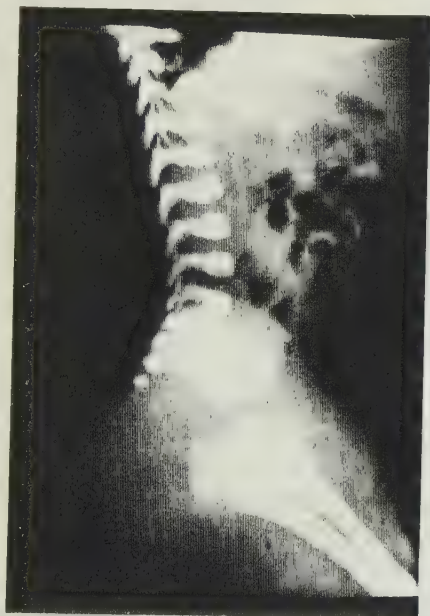
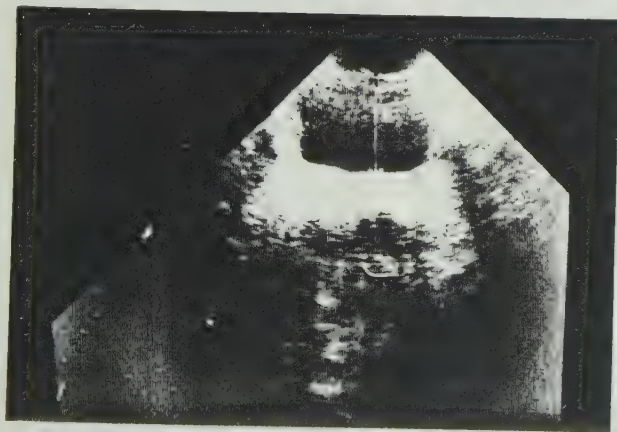


Abb. 6.2.6. Sonographisch verdickte Harnblase mit Trabeku-
lierung bei 6-jährigem Kind mit neurogener Blase
(das gleiche Kind wie in Abb. 6.2.5.)



Ein Mädchen T.H. war nicht fähig zur Miktion, der Urin entleerte sich durch ständiges Harnträufeln. Das Kind litt unter rezidivierenden Harnwegsinfekten.

Sonographisch waren die Nieren unauffällig.

Die Blasenentleerungsstörung war nach der Operation des malignen Steißbeinteratoms aufgetreten. Präoperativ hatte das zweijährige Mädchen ein unauffälliges Miktionsverhalten gezeigt.

Bei einem der untersuchten Mädchen D.Ü. war im Alter von 6 Jahren ein Urostoma angelegt worden mit retroperitonealer End-zu-Seit-Anastomose des rechten zum linken Ureter und endständiger Ausleitung des linken Ureters. Das Mädchen hatte nach der Exstirpation des Steißbeinteratoms im Neugeborenenalter eine neurogene Reflexblase entwickelt mit vesiko-ureteralem Reflux und hydronephrotischen Veränderungen sowie Funktionsminderung beider Nieren. Die Störungen des oberen Harntrakts konnten weder durch konservative Maßnahmen noch durch mehrfache operative Eingriffe beherrscht werden.

Eine Reimplantation der Ureteren in die neurogen gestörte Blase war aus technischen Gründen nach einigen Voroperationen und auch infolge der gestörten Blasenfunktion nicht durchführbar.

Tab. 6.2.1. Anamnese bei neurogener Blasenentleerungsstörung

- 7 Tage alt: → Exstirpation des Steißbeinteratoms
- 1 Monat: Harntransportstörung mit Hydroureter und Hydro-nephrose links → Ureterneuimplantation links
- 7 Monate: neurogene Blasenentleerungsstörung mit VUR links → Anlegen einer Ureter-Haut-Fistel links
- 3 1/2 Jahre: Sphinkterauslaßhypertonie der Harnblase
→ Y-V-Erweiterungsplastik am Blasen Hals, Reimplantation des linken Ureters.
- 3 7/12 Jahre: Verschlechterung der Hydronephrose li, erniedrigte globale tubulo-sekretorische Leistung beider Nieren → Urethrabougierungen → Explantation beider Ureteren. Ziel: später Ileumblase
- 6 Jahre: → Transuretero-Ureterostomie mit endständiger Ausleitung des linken Ureters, da die Reimplantation nicht mehr durchführbar.

Abb. 6.2.7-9.

Sonographisch gestaute Nieren
(links mehr als rechts) bei
einem Mädchen mit einer
neurogenen Reflexblase.

Abb. 6.2.7. Rechte Niere

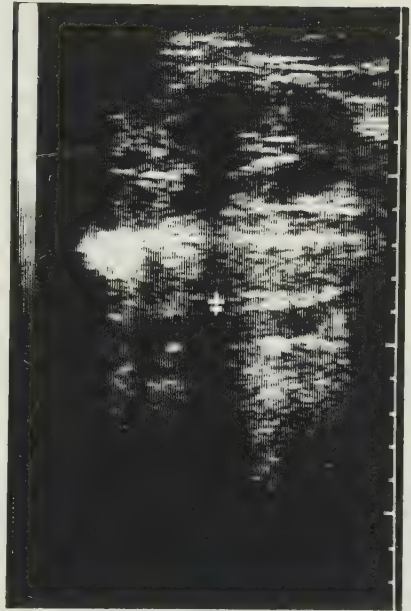


Abb. 6.2.8. Linke Niere

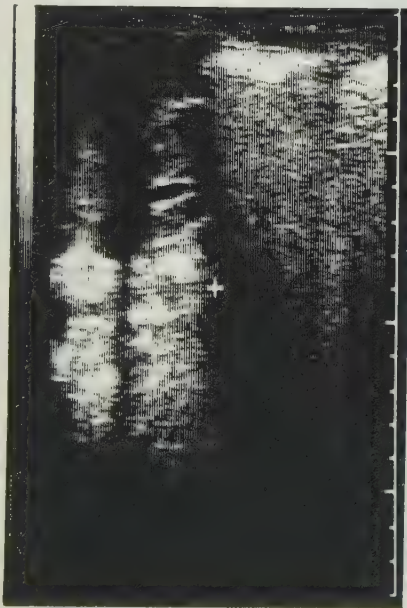
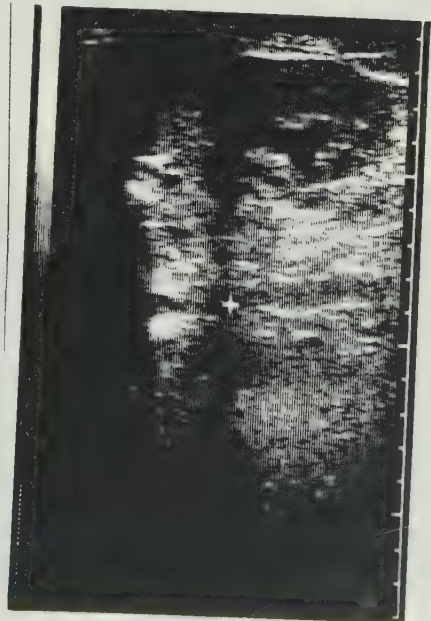


Abb. 6.2.9. Linke Niere



Tab.6.2.1.1. Anamnese der Blasenfunktion (n = 17)

Beurteilungskriterien	Befund	Patienten	Prozen
Kontinenz	normal	10	(59)
	nächtliche Inkontinenz	2 (R.J.,B.C.)	(12)
	Inkontinenz tags u.nachts		
	>2 h trocken	3 (R.T.,G.L.,M.D.)	(17)
	<2 h trocken	1 (T.H.)	(6)
Häufigkeit	Harnableitung	1 (D.Ü.)	(6)
	3 - 4 x	14	(82)
	öfter	2 (T.H.,R.J.)	(12)
	Harnableitung	1 (D.Ü.)	(6)
Charakter	Strahl	15	(88)
	Träufeln	1 (T.H.)	(6)
	Harnableitung	1 (D.Ü.)	(6)
Harnwegsinfekte	ja (G.L.,M.D.,T.H.,R.J.,D.Ü.)	5	(29)
	nein	12	(71)

6.2.1.2. Defäkationsanamnese

Die Stuhlanamnese ergab, daß 10 von den 17 Kindern (59 %) im Alter zwischen 12 und 30 Monaten eine normale Stuhlkontrolle erreicht hatten. Völlegefühl, Stuhldrang, Warnungsperiode und die Diskrimination zwischen Stuhl und Gas waren bei diesen Kindern unauffällig. Die Defäkationshäufigkeit war mit dem Absetzen von geformtem Stuhl 2x täglich bis zu jedem zweiten Tag einmal normal. Alle 10 Kinder gehörten der Defäkationsgruppe 2 an.

Bei 4 Patienten (24 %) bestand vorübergehend postoperativ ein bis vier Jahre lang ein Stuhlschmieren, das jedoch später kontrolliert werden konnte. Drei von diesen Kindern litten aber noch unter hartnäckiger Obstipation (Defäkationsgruppe 3). ein Kind hatte ein normales Defäkationsverhalten (Gruppe 2) entwickelt. Die Sensibilität bei der Defäkation war bei diesen vier Kindern unauffällig.

Drei Patienten (18 %) waren nach der Operation des Steißbeinteratoms nicht kontinent geworden, sie litten unter ständigem Stuhlschmieren (2 Kinder, D.Ü., T.H.) bzw. unter gelegentlichem Stuhlschmieren (ein Kind, M.D.). Bei dem Patienten M.D. war die Sensibilität nicht gestört, das Defäkationsverhalten war auffällig mit hartnäckiger Obstipation und Stuhlentleerungen frühestens jeden zweiten Tag und konnte der Defäkationsgruppe 3 zugeordnet werden.

Das Defäkogramm von M.D., das im Alter von drei Jahren angefertigt wurde, ergab keinen Hinweis auf eine neurogene Defäkationsstörung.

Bei den zwei anderen Patienten D.Ü. und T.H. war das mehrmals tägliche Absetzen von wenig hartem Stuhl auffällig, das Defäkationsverhalten konnte der Gruppe 1 zugeordnet werden.

Bei dem Kind T.H. war die Sensibilität bei der Defäkation abgeschwächt, ein Stuhldranggefühl wurde nur undeutlich wahrgenommen. Das Kind D.Ü. konnte keinen Stuhldrang empfinden, die Sensibilität schien zu fehlen.

Abb. 6.2.10.

Rektosigmoidogramm
bei einem Kind mit
Steißbeinteratom.
Das Rektum wird nach
ventral verdrängt.

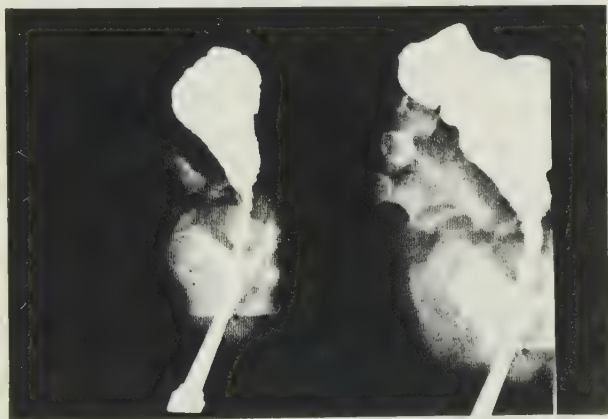


Abb. 6.2.11.

Sonographische Abb.
eines Steißbein-
teratoms



Tab. 6.2.1.2. Anamnese der anorektalen Kontinenz

Beurteilungskriterien	Befund	Patienten	Prozent
Defäkationsverhalten	harter Stuhl	2 (DÜ, TH)	(12)
	normal	11	(65)
	Obstipation	4 (RJ, BC, MD, WH)	(23)
Völlegefühl, Stuhl-	normal	15	(88)
drang, Warnungsperiode, abgeschwächt		1 (DÜ)	(6)
Diskrimination	fehlend	1 (TH)	(6)
Stuhlschmierien	nie	10	(59)
	postoperativ 1-4 Jahre	4 (BC, RJ, WC, WH)	(24)
	gelegentlich	1 (MD)	(6)
	ständig	2 (DÜ, TH)	(12)

6.2.1.3. Körperliche Untersuchung

Die körperliche Untersuchung im Rahmen der Nachuntersuchung bestand in der Auskultation des Herzens und der Lunge, der Palpation des Abdomens, einer orientierenden neurologischen Untersuchung und der rektalen digitalen Untersuchung.

Die äußere Inspektion ergab bis auf die Operationsnarben keine Besonderheiten, Mißbildungen wurden bei keinem Kind entdeckt. Herz und Lunge waren bei allen Kindern unauffällig bis auf eine leichte Bronchitis bei einem Mädchen.

Die Untersuchung des Abdomens ergab keine Besonderheiten. Die Prüfung des Patellarsehnenreflexes, des Achillessehnen -, des Biceps - und Tricepsreflexes sowie die Sensibilität war unauffällig.

Bei der neurologischen Untersuchung der perinealen Region fiel jedoch bei 4 Kindern (23 %) ein gesteigerter Anokutanreflex auf und bei zwei Kindern ein abgeschwächter Anokutanreflex (12 %). Bei einem Mädchen (6 %) ergab die Sensibilitätsprüfung der Perianalregion eine Empfindungsstörung.

Bei der rektalen digitalen Untersuchung wurde durch Inspektion der Sphinkter externus und die Haut beurteilt, durch Palpation der Sphinktertonus sowohl in Ruhe als auch bei Willkürkontraktion, die Puborektalisschlinge und die Rektumampulle.

Bei 10 Kindern konnte bei der rektalen Untersuchung ein Normalbefund erhoben werden. Das Abweichen nur eines Parameters wie z.B. eine leichte Rötung der Analhaut, ein etwas gesteigerter Anokutanreflex oder ein leicht hypertoner Sphinkter wurden nicht als pathologisch gewertet.

Tab. 6.2.1.3. Rektale Untersuchung (n = 17)

Beurteilungskriterien	Befund	Patienten	Prozent
Inspektion Analregion	o.B.	11	(65)
	gerötet	5 (GL, RJ, JM, PT, TH)	(29)
	Sphinkter offen	1 (DU)	(6)
Sphinktertonus in Ruhe	normal	10	(59)
	erhöht	3 (GL, MD, GA)	(18)
	erniedrigt	4 (RJ, DU, TH, PT)	(23)
bei Willkürkontr.	normal	14	(82)
	erhöht	-	-
	erniedrigt	3 (DU, TH, JM)	(18)
Anokutanreflex	normal auslösbar	11	(65)
	verstärkt	4 (BG, GA, RJ, MD)	(23)
	abgeschwächt	2 (DU, TH)	(12)
Sensibilität der Perianalregion	normal	16	(94)
	gestört	1 (TH)	(6)
Rektumampulle	o.B.	13	(76)
	dilatiert	4 (JM, RJ, DU, MD)	(24)

7 Kinder (41 %) boten bei der rektalen Untersuchung Auffälligkeiten.

Bei zwei Kindern fiel eine dilatierte Ampulle voll weichem Stuhl und ein hypotoner Sphinkter bzw. eine herabgesetzte willkürliche Sphinkterkontraktion auf.

Bei einem Jungen fand man einen hypotonen Sphinkter, einen hyperelastischen Analkanal und eine geschwächte Puborektalis-schlinge.

Ein Junge hatte einen weit dorsal liegenden Anus mit leicht

hypertonem Sphinkter und einer deutlichen dorsalen Rektumaus-sackung.

Bei dem Mädchen J.L. fand man eine gerötete Analregion, einen hypertonen Schließmuskel und eine mit hartem Stuhl angefüllte Rektumampulle.

Die zwei Mädchen D.Ü. und T.H. mit dem nicht deutlich auslös-baren Anokutanreflex hatten eine gerötete Analregion, einen hypotonen Sphinkter und eine abgeschwächte Willkürkontraktion des äußeren Sphinkters.

Bei dem Mädchen D.Ü. fiel bei der Inspektion ein leicht klaf-fender Sphinkterlauf, die Rektumampulle war nach ventral dila-tiert.

Die Sensibilität des Rektums und Anorektums für Stuhl-drang, Völlegefühl und Diskrimination zwischen gasförmigem, flüssigem und festem Darminhalt war bei war bei dem Mädchen D.Ü. abge-schwächt und unsicher und schien bei T.H. völlig zu fehlen. Auch die Sensibilität der Analhaut erschien bei dem Kind T.H. gestört.

Die bakteriologische Untersuchung von Katheterurin, der vor der elektromanometrischen Untersuchung gewonnen wurde, ergab bei 16 Kindern kein Bakterienwachstum, d.h. sie hatten keinen Harnwegsinfekt.

Im Urin von G.L. wurden über 100000 E. coli pro ml gefunden. Dabei gab das Mädchen außer der bekannten Harninkontinenz keine Symptome an. Die Keimzahl im Katheterurin spricht für eine Infektion der Harnblase.

Die Bestimmung des Tumormarkers α -Fetoprotein im Serum ergab bei keinem der Patienten einen Wert über der Nachweisgrenze von 4,5 ng/ml, der Wert lag also bei allen Kindern im Norm-bereich.

6.2.2. Elektromanometrische Untersuchungen

6.2.2.1. Methode der Elektromanometrie

Wir führten bei unseren Patienten eine kombinierte Elektromanometrie des Enddarms und Zystometrie mit anschließender Uroflowmessung durch.

Der urodynamische Meßplatz bestand aus dem "Polyphysiograph" der Firma Schwarzer mit eingebautem Zwölffachschreiber "Varioskript 1222" und dem Uroflowmeter Typ 14 F 41 der Firma DISA.

Der hierfür verwendete urodynamische Meßplatz besteht aus dem " Physiopolygraph " der Firma Schwarzer mit eingebautem Zwölffachschreiber " Varioskript 1222 " und dem Uroflowmeter Typ 14 F 41 der Firma DISA.

Zur Einstellung des Gerätes wurden zum Druckabgleich gegenüber dem Barometerdruck nacheinander bei offenem System und noch nicht angeschlossenen Kathetern die Nullpunkte der drei druckregistrierenden Schreiber und des Schreibers des Uroflowgerätes auf 0 mm Hg eingestellt. Die Kalibrierung erfolgte so, daß ein Druckunterschied von 20 mm Hg auf dem Papier im Empfindlichkeitsbereich B 2 sich mit einem Zeigerausschlag von 4 cm bemerkbar machte. Beim Umstellen auf höhere Bereiche B 4, B 8 oder B 16 verringerte sich jeweils der Zeigerausschlag um die Hälfte.

Die Kinder wurden aufgefordert, ihre Blase und ihren Mastdarm auf der Toilette zu entleeren. Dann wurden am entspannt auf dem Rücken liegenden Kind unter sterilen Bedingungen zwei dünne Katheter der Größe Ch. 5 mit jeweils zwei seitlichen Öffnungen an der Spitze - pädiatrische Ernährungssonden - in die Harnblase vorgeschoben. Der Restharn wurde bestimmt und eine Urinprobe zur bakteriologischen Untersuchung geschickt.

Anschließend wurden ein Blasen- Ballonkatheter der Größe Ch. 12 und ein weiterer an der Spitze offener Polyvenylkatheter (Ch. 8) ins Rectum vorgeschoben; ca. 7- 15 cm, je nach Alter des Patienten. 2 EMG- Oberflächen Elektroden wurden möglichst nahe rechts und links des Afters auf die Haut geklebt und ebenso wie die mit einer Manchette am Oberschenkel befestigte Erd- Elektrode an den Polyphysiographen angeschlossen. Das so gemessene E M G des Spincter ani ext. ist dem des sphincter vesicae ext. weitgehend analog, wie

sorfähige Messungen von Allert und Jesalik (1974) ergeben haben, so daß daraus auf die elektrische Aktivität des Sph. ves. ext. geschlossen werden konnte.

Alle offenen Polyvenylkatheter wurden mit physiologischer Kochsalzlösung durchgespült und blieben mit Flüssigkeit perfundiert. Wichtig war, daß sich keine Luftblasen im Kathetersystem befanden.

Über Statham-Druckumwandler, die die mechanischen Druckschwankungen in Blase und Enddarm in elektrische Impulse umwandelten, wurden die Katheter mit dem Apparat verbunden. Hier erfolgte nach Verstärkung die Registrierung der drei Druckkurven mit dem Zwölffachschreiber. Der Papiervorschub wurde auf eine Geschwindigkeit von 2,5 mm/s eingestellt.

An einen der beiden Blasen Katheter wurde eine Flasche mit steriler, raumwarmer Kochsalzlösung angeschlossen und darüber die Blase retrograd mit einer Geschwindigkeit von etwa 3-4 ml/min gefüllt. Der zweite liegende Katheter diente der kontinuierlichen Blasendruckmessung.

Der offene rektale Katheter wurde an eine zweite Infusionsflasche angeschlossen und sehr langsam - etwa ein Tropfen in drei sek. - mit Kochsalzlösung perfundiert, um eine Verlegung des Katheterlumens zu verhindern. Die Druckerhöhung durch die langsame Perfusion war gering und konnte unberücksichtigt bleiben.

Während die Registrierung des Blasendruckes bei langsamer retrograder Füllung und das EMG des M. sphincter ani ext. lief, konnte mit der Elektromanometrie des Enddarms begonnen werden. Hierbei wurde die Durchzugsmethode verwendet. Der druckregistrierende Katheter, dessen Spitze im Rektum lag, wurde an einem kleinen Zuggerät befestigt und mit konstanter Geschwindigkeit von einem mm/s langsam herausgezogen, um das anorektale Druckprofil (ARDP), das einer Summation der Haltekräfte entspricht, zu registrieren. Es setzt sich zusammen aus Kontraktion des M. Puborektalis, Sphincter ani internus und Sphincter ani externus, wobei der Sph. ani ext. vorerst hier nicht willkürlich kontrahiert werden sollte. Sobald die Katheterspitze in den Analkanal eintrat, kam es beim gesunden Kind zum Druckanstieg auf 19-25 mm Hg und zum steilen Druckabfall beim Herausziehen aus dem After. Nun wurde der Katheter wieder ins Rektum vorgeschoben, und die Durchzugselektromanometrie wurde noch zwei-

mal wiederholt, um bei dem dreifach angefertigten ARDP eventuelle Artefakte besser feststellen zu können.

Zur Untersuchung der sensiblen und motorischen nervalen Leitungsbahnen wurden einige Reflexe geprüft. Hierfür wurde der rektale Katheter wieder ins Rektum vorgeschoben, der nun dazu diente, die abdominellen Druckveränderungen, die auch im Rektum meßbar waren, zu registrieren.

Der Hustenreflex beruht auf der nach einem Hustenstoß erfolgenden Kontraktion des Sphinkter ani ext. über spinale Schutzreflexe, wenn die Segmente Th 6 - L 1 intakt sind und unter willkürlicher Kontrolle stehen. Außerdem konnte durch das Husten geprüft werden, ob durch diese abdominelle Druckerhöhung eine Detrusorkontraktion provoziert werden konnte.

Der Anocutanreflex, geprüft durch Bestreichen der anusnahen Haut, sowie der Bulbocavernosusreflex, ausgelöst durch Kompression von Glans bzw. Klitoris, führen zur Kontraktion des M. sphinkter ani externus, die am EMG beobachtet werden konnte. Die hierfür notwendigen Reflexbögen durchlaufen dieselben Segmente, nämlich L 5 - S 4, von denen aus auch die Blase und das Rektum versorgt werden. So läßt sich durch die Reflexprüfung auf einfache Weise die somatomotorische Aktivität des Blasen - Sphinkter - Komplexes bestimmen (Madersbacher, 1974).

Im nächsten Untersuchungsschritt wurde die Auslösbarkeit einer Internusrelaxation durch rektale Distension getestet.

Der druckregistrierende Katheter, der im Rektum lag, wurde von dort langsam zurückgezogen, bis er in einen Bereich rhythmisch fluktuierender Wellen kam, die für das Anorektum charakteristisch sind. Hier blieb er liegen zur Registrierung der physiologischerweise auf die rektale Distension folgenden reflektorischen Erschlaffung des M. sph. ani int. und simultanen Hemmung der Fluktuationen.

Zu Beginn wurde mit einer 50 ml- Spritze der Ballon des Einmalkatheters, der im Rektum lag, mit 5 ml Luft im Bolus aufgeblasen. Nach etwa 2- 4 s zog man die Luft wieder zurück in die Spritze. Über den registrierenden Katheter wurde Antwort des Anorektums auf dem Schreiber festgehalten. Der Augenblick der Luftinjektion mußte in der Kurve markiert werden. Da die Tiefe der Internusrelaxation dem Ausmaß der rektalen Dehnung beim Gesunden proportional ist und da der Schwellenwert altersabhängig normalerweise 2- 10 oder 15 ml Luft be-

trägt, wurde diese Bolusinjektion mit 10, 15, 20, 30 und 50 ml Luft wiederholt (Holschneider, 1977). Jetzt konnte der Ballonkatheter gezogen werden. Mit dem druckregistrierenden Katheter wurde nochmals ein ARDP geschrieben, indem man den Katheter erneut ins Rektum platzierte und langsam herauszog.

Diesmal wurde das Kind zum willkürlichen Zusammenzwicken des Schließmuskels aufgefordert während der Passage des Katheters durch den Analkanal. Bei intaktem Sphinkter ani externus muß der Druck hierbei um etwa 10 bis 20 mm Hg mehr ansteigen als bei schlaffem Muskel. Die Enddarmuntersuchung war hiermit beendet.

Der Druckregistrierende Katheter wurde jedoch noch einmal ins Rektum vorgeschoben, um während der Blasendruckmessung die abdominalen Druckschwankungen im Vergleich zum Blaseninnendruck mitzuschreiben. Während des ersten Teils der Untersuchung wurde auch die Druckregistrierung von der Blase mitbeobachtet. Das Kind wurde zu Beginn der Untersuchung aufgefordert, jeden spürbaren Harndrang zu melden. Die jeweilige Meldung wurde durch einen Pfeil in der Kurve notiert.

Wenn das Kind angab, es könne den Harn nicht länger halten, wurde die Zystometrische Untersuchung mit dem Anfertigen zweier vesiko - urethraler Druckprofile beendet. Die Blasen Katheter werden dabei unter geringer Perfusion nacheinander langsam und gleichmäßig aus der Blase herausgezogen unter Registrierung der Druckveränderungen beim Passieren des Blasenausgangs und der Harnröhre.

Anschließend wurde eine Harnflußmessung, die sogenannte Uroflowmetrie, durchgeführt. Die Bemühungen, die Blasendrucke während der Miktions zu registrieren, waren nicht erfolgreich, denn die Kinder konnten mit liegenden Kathetern nicht miktionsieren bzw. sie spülten die Katheter bei der Miktions mit hinaus.

Die suprapubische Blasenpunktion, die zur simultanen Durchführung des Uroflows und Messung des Miktionsdruckes notwendig wäre, erschien uns als ein für unsere Fragestellung nicht gerechtfertigter Eingriff.

Die Hautelektroden zur Ableitung des EMG des M. sphinkter ani ext wurden während der Flowmessung belassen.

Nach der Eichung des Uroflowgerätes entleerten nun das Kind den Blaseninnhalt in einen trichterförmigen Behälter auf eine rotierende Scheibe, die durch den Urinstrahl abgebremst wurde.

(Disk-Flowmeter).

Die Abbremsenergie wurde in elektrische Energie umgewandelt und mittels eines Schreibers auf der Papierrolle registriert. Im nächsten Untersuchungsschritt erfolgte die sorgfältige digitale Rektumaustastung mit besonderer Kontrolle des präsakralen Raumes, des Narbenbereichs und der Prüfung des Sphinktertonus sowie der durch direkte Stimulation ausgelösten reflektorischen Puborektaliskontraktion.

Zum Schluß der Untersuchung wurde venöses Blut abgenommen zur Bestimmung der Konzentration des Tumormarkers α -Fetoprotein im Serum.

Zudem wurde anschließend an die Elektromanometrie eine sonographische Untersuchung der Nieren und des Unterbauchs durchgeführt.

Tab. 6.2.2. 1. Elektromagnetische Urgeblase

Patient	GLASS	Max. Kapsel	V	1-HD	DK	VUDP	AKTIVITÄT	D-Sph.-Dysse.	Ref. I.	REKTUM	ANUP	Ad.-Pkt.	Max. Anstieg	Unerl.
(all)	Reibdruck (mm Hg)	(mJ)	(mJ)	(mJ)	(mJ)	(mJ)	(mJ)	(mJ)	(mJ)	(mJ)	(mJ)	(mJ)	(mJ)	(mJ)
L.S. 401.	0	5	500	35	300	/	20	0.8.	/	+	101 22, 13 201 25, 16	17 / 40	+	35 10 26
d.C. 4151.	0	5	600	25	350	/	36	0.8.	/	+	51 16, 8 201 28, 10	30/46	+	21 4 40 mehrer Portionen
L.U. 4101.	0	6,5	430	33	300	/	14	0.8.	/	+	101 15, 14	19/36	+	20 3 33
B.C. 431.	0	7,5	250	21	210	-16mmHg	18	0.8.	/	+	51 30, 30 101 25, 30	26/37	+	- - -
U.A. 411.	0	7	400	21	280	/	25	0.8.	/	+	101 32, 21 201 42, 25	23/45	+	15 8 27
U.A. 411.	0	5	650	25	300	/	23	0.8.	/	+	101 27, 19 201 32, 21	17/40	+	15 4 58 zackig
L.A. 411.	0	6	130	12	-	-30mmHg	42	Speziell elektrol.	ja	+	151 22, 18	25/30	+	10 4 120 Bauchpresse, zackig
H.U. 411.	20	12	170	28	60	-18mmHg	26	0.8.	gewisse Lagechron. fregl.	+	undentlich 101 11, 17 201 14, 21	22/40	+	- - -
U.A. 431	0	5	260	19	240	einselne	22	0.8.	/	+	101 17, 20 151 13, 22 201 18, 25	22/38	+	17 5 20
d.U. 431.	0	11	750	36	400	/	24	0.8.	/	+	101 26, 22	-/35	+	38 7 58 zackig
U.B. 441.	0	4	350	12	230	einselne	23	0.8.	/	+	101 25, 12 201 26, 14 x.T. unregelm. Punkt. im AR	18/38	+	14 5 48
U.K. 431.	0	3	190	17	45	/	37	0.8.	/	+	101 16, 12 201 17, 14	-/30	+	9 4 34
U.K. 431.	70	10	140	6	135	/	66	0.8.	ja, Anhalt für...	+	151 15, 9 201 5, 5	26/42	+	6 3 23 mehrer Portionen Pkt. steigt nicht
T.H. 431	50	12	120	6	Schmerz auf, bei 120 mJ	30	in Zahl und Höhe vermind.	ja	undeutl.	151 5, 5	11/-	-	-	-
U.U. 431.	20	7	140	4	fehlte	viele	22	vermindert	ja	(*)	deutlich nicht regel- mäßig auslösbar 101 5, 9	20/38	+	3 40 eiserne Tropfen trotz Druck von
F.T. 431.	-	-	-	-	-	-	-	0.8.	-	+	101 8, 10	18/-	+	6 4 17
d.H. 441.	0	5	50	10	50	1/min	20	0.8.	/	+	niedrigere 11 201 5, 12	20	+	-

6.2.2.2. Ergebnisse der Elektromanometrie

Zur elektromanometrischen Untersuchung kamen 17 Kinder. Die kombinierte Elektromanometrie der Blase und des Enddarms wurde bei 15 Kindern durchgeführt. Bei einem Jungen wurde nur die Enddarmmessung, ergänzt durch die Uroflowmetrie, durchgeführt, da er sich gegen das Legen eines Blasenkatheters sträubte. Bei einem Mädchen konnte wegen eines angelegten Urostomas jetzt nur die Darmdruckmessung durchgeführt werden, es war jedoch möglich, auf eine frühere zystometrische Untersuchung zurückzugreifen und die Ergebnisse mitzuverwerten.

Bei der Auswertung der Meßkurven wurden folgende Parameter berücksichtigt:

Für die Blase der Restharn nach Miktion, der Ruhedruck in der Harnblase, die Compliance, die das Verhältnis der Volumenzunahme zum Druckanstieg beim Auffüllen der Blase angibt, die Amplitude, Dauer und Frequenz der Detrusorkontraktionen, der Zeitpunkt und das Füllungsvolumen beim ersten Harndrang, der Füllungsdruck und die maximale Blasenkapazität, das vesiko-urethrale Druckprofil (VUDP) und das Reflexverhalten des Detrusors.

Hinsichtlich des Rektums wurde das anorektale Druckprofil (ARDP), die Internusrelaxationen, die Adaptionsreaktion, die sich elektromanometrisch in einem steilen Druckanstieg nach rektosigmoidaler Distension und langsamem Abfall zu Ruhedruckwerten äußert, und die Compliance, die als Maß für die Elastizität die Volumenänderung im Verhältnis zur Druckänderung angibt, ausgewertet.

Im EMG wurde geachtet auf Aktivität und Aktivitätsänderung beim Prüfen der Reflexe und in Zusammenhang mit der Detrusor- und Rektumaktivität.

Bei der Uroflowmetrie wurde die Druckanstiegszeit bis zum Maximum, die Gesamtzeit und die maximale Flowrate gemessen.

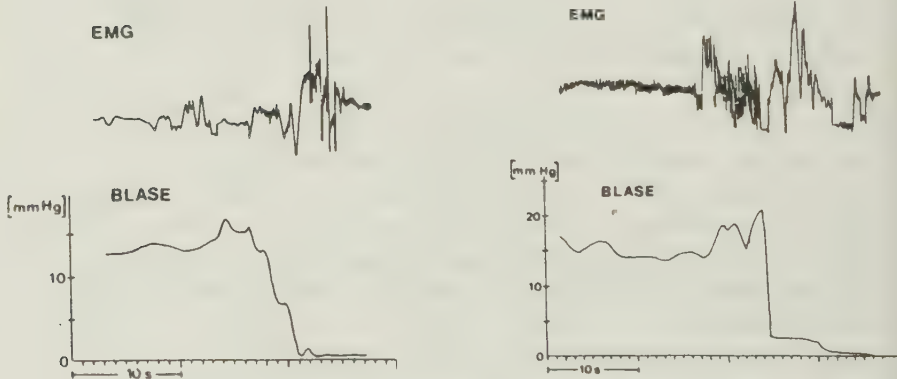
Da die gemessenen Parameter nur im Zusammenhang gesehen eine Beurteilung der Blasen- und Mastdarmfunktion zulassen, sollen alle bei einem Kind durchgeführten Untersuchungen auch zusammenhängend ausgewertet werden. Wegen der kleinen Fallzahl schien es sinnvoll, die auffälligen Patienten einzeln darzustellen.

Bei der Elektromanometrie und klinischen unauffällige Kinder

7 der 17 Kinder (41 %) boten sowohl klinisch unauffällige Befunde als auch elektromanometrisch normale altersentsprechende Ergebnisse.

Bei diesen Kindern fand sich kein Restharn, der Blasenruhedruck betrug zwischen 3 und 11 mm Hg, der erste Harndrang wurde bei 45 ml (3 1/2-jähriges Kind) bis 400 ml (23-Jähriger) gemeldet, die maximale Blasenkapazität betrug je nach Alter 190 bis 750 ml. Die Compliance lag über 20 ml/mm Hg, ungehemmte Detrusorkontraktionen wurden nicht beobachtet, und das vesiko - urethrale Druckprofil nahm je nach Alter Werte zwischen 14 und 36 mm Hg an.

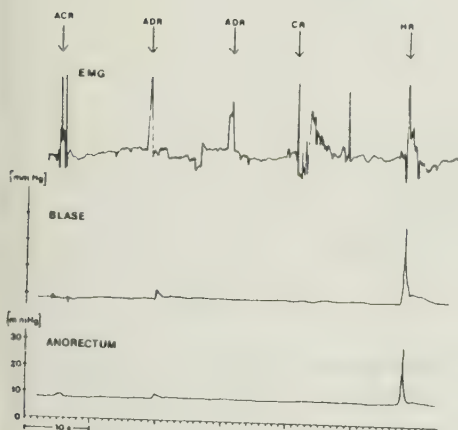
Abb. 6.2.2. 1. und 2. Unauffällige vesiko - urethrale Druckprofile von 16 und 18 mm Hg.



Detrusor-Sphinkter-Dyssynergien wurden bei diesen Kindern nicht beobachtet, während der Miktions zeigte sich eine Ruhe im EMG des M.sphinkter ani externus.

Die Aktivität im EMG war normal, der Anokutanreflex, der Bulbocavernosus - und der Hustenreflex waren auslösbar.

Abb. 6.2.2. 3. Normale Reflexaktivität beim Prüfen des Anokutanreflexes ACR, des Adduktorenreflexes ADR, des Clitorisreflexes CR und des Hustenreflexes HR.



Beim Uroflow konnten maximale Werte von 9 -38 ml/s je nach Alter und Blaseninhalt erreicht werden mit einer Anstiegszeit von 3 -10 s und einer Gesamtdauer von 26 -58 s . Bei 4 Kindern wurde der Urin in einer Portion entleert, bei zwei älteren Mädchen und einem jungen Mann erfolgte die Miktion verzögert und in mehreren Portionen, was aber auf die psychische Hemmung aufgrund der Miktion coram publico zurückzuführen ist.

Abb.6.2.2. 4. Normaler Uroflow. Entleerung des Urins in einer Portion mit einer Flowrate von maximal 17 ml/s



Abb. 6.2.2. 5. Verzögerter Uroflow, die Urinentleerung erfolgt in zwei Portionen. Psychische Hemmung der Miktion



Bei der Darmdruckmessung wurden altersentsprechende Ruhedrucke im Rektum zwischen 5 und 9 mm Hg gemessen, die anorektalen Fluktuationen waren regelmäßig, die reflektorischen Internusrelaxationen IR konnten ab 5 bzw. 10 ml Distensionsvolumen ausgelöst werden und verhielten sich in Dauer und Tiefe proportional zum Distensionsvolumen. Bei einem Luftbolus von 10 ml betrug der Druckabfall 8 bis 27 mm Hg und die Dauer 10 bis 22 Sekunden.

Abb. 6.2.2. 6. Unauffällige anorektale Fluktuationen und Internusrelaxationen nach rektaler Distension eines Ballons mit 5 bzw. 10 ml Luft.

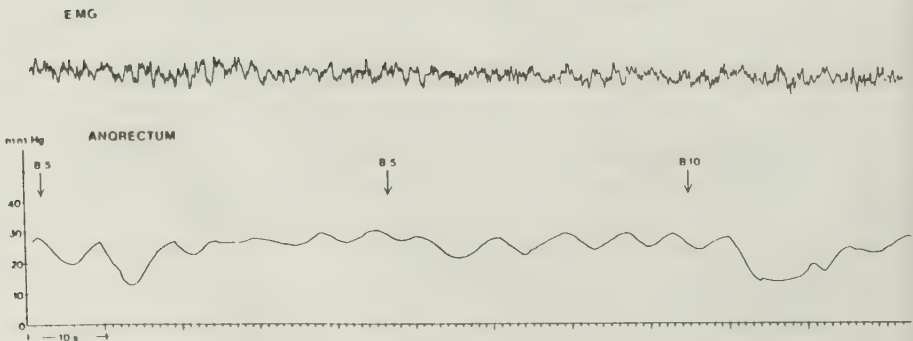
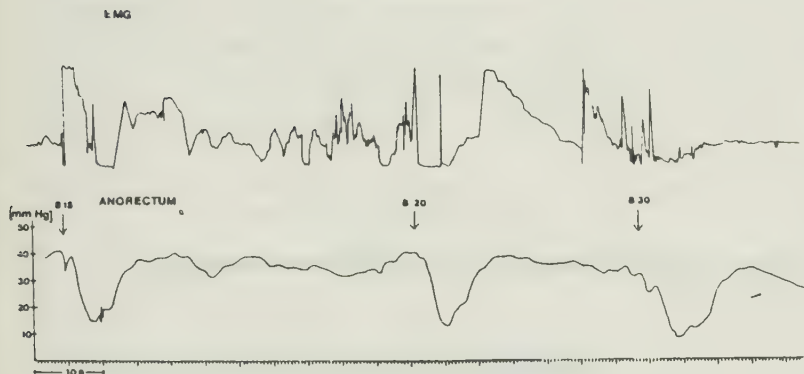


abb. 6.2.2. 7. Unauffällige Internusrelaxationen nach Distension eines Ballons mit 15, 20 und 30 ml Luft im Rektum bei einem 23-Jährigen.



Das anorektale Druckprofil ARDP betrug je nach Alter der Kinder 17 bis 30 mm Hg und konnte willkürlich auf Werte zwischen 35 und 42 mm Hg gesteigert werden, die Compliance des Rektums betrug zwischen 3 und 7 ml/mm Hg.

Der rektosphinktere Kontraktionsreflex, das ist die Kontraktion des äußeren Schließmuskels während der Internusrelaxation zum Erhalten der Kontinenz, war nachweisbar.

Bei der Elektromanometrie auffällige, jedoch klinisch unauffällige Kinder

Ein klinisch vollständig kontinentes 9-jähriges Mädchen G.A. mit normalem Miktions- und Defäkationsverhalten hatte bei der elektromanometrischen Untersuchung der Harnblase normale Parameter mit einem Ruhedruck von 7 mm Hg, einer Compliance von 21 ml/mm Hg,

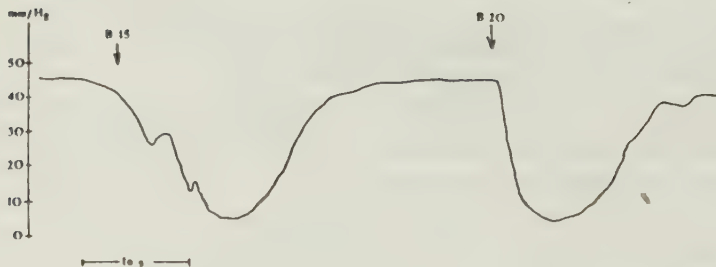
einer maximalen Blasenkapazität von 400 ml und einem Uroflow mit maximaler Flußrate von 15 ml/s und 27 s Gesamtdauer. Bei der Elektromanometrie des Enddarms fielen jedoch vertiefte verlängerte Internusrelaxationen auf, die allerdings zum Distensionsvolumen proportional waren. Bei einem Bolus von 10 ml Luft resultierte eine IR von 32 mm Hg Tiefe und 21 s Dauer, bei 20 ml Luft eine IR von 42 mm Hg Tiefe und 25 s Dauer.

Abb. 6.2.2. 8. Vertiefte verlängerte Internusrelaxationen bei einem klinisch gesunden Kind

EMG



ANOREKTUM

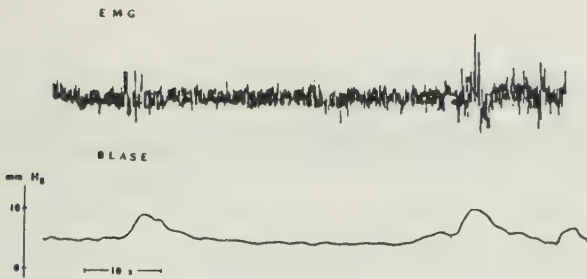


Das anorektale Druckprofil ARDP war mit 23 mm Hg normal, es konnte willkürlich auf 45 mm Hg gesteigert werden. Die Reflexfähigkeit beim Auslösen des Anokutan - und des Bulbo-cavernosusreflexes war unauffällig.

Bei zwei kleinen Kindern, dem 3 1/2-jährigen H.A. und der 4 1/2-jährigen C.B., die klinisch keinerlei pathologische Befunde boten und vollständig kontinent waren und auch noch nie einen Harnwegsinfekt durchgemacht hatten, traten bei der Blasen-druckmessung bei sonst normalen Parametern vermehrt Detrusor-
kontraktionen auf. Die Dk's wurden synchron von einer Aktivitätssteigerung im EMG des M. sphinkter ani resp. vesicae externus begleitet.

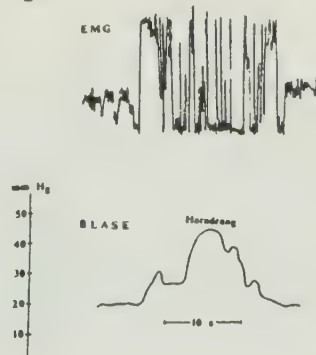
Bei dem Bub H.A. fand man zu Beginn der Blasenfüllung genemnte Dk's bis zu 9 mm Hg Druckanstieg, die dann häufiger und höher -bis zu 20 mm Hg - wurden.

Abb. 6.2.2. 9. Vermehrte Detrusorkontraktionen bis zu 9 mm Hg zu Beginn der Blasenfüllung



Bei dem Mädchen C.B. traten lediglich kurz vor Erreichen der maximalen Blasenkapazität vereinzelt hohe Dk's bis zu 35 mm Hg auf, die mit einer deutlichen Aktivitätszunahme im EMG und mit einer Harndrangempfindung einhergingen.

Abb. 6.2.2. 10. Hohe Detrusorkon-
traktion mit Aktivitätszunahme im
EMG und Harndrangempfindung



Bei beiden Kindern bestand keine Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie. Der Uroflow war bei den beiden Kindern unauffällig mit maximalem Urinfluß von 14 bzw. 17 ml/s und einer Gesamtdauer von 48 bzw. 20 Sekunden.

Abb. 6.2.2. 11. Normaler Uroflow mit 14 ml/s maximaler Flußrate und 48 s Dauer.



In der Enddarmspektrometrie waren bei H.A. alle Parameter unauffällig, bei C.B. traten als einzige Auffälligkeit etwas vertiefte, aber nicht verlängerte Internusrelaxationen mit einem Druckabfall von 25 mm Hg und einer Dauer von 12 s bei einem Bolus von 10 ml Luft auf.

Der Anokutanreflex, der Bulbocavernosusreflex und der Hustenreflex konnten bei den beiden Kindern normal ausgelöst werden.

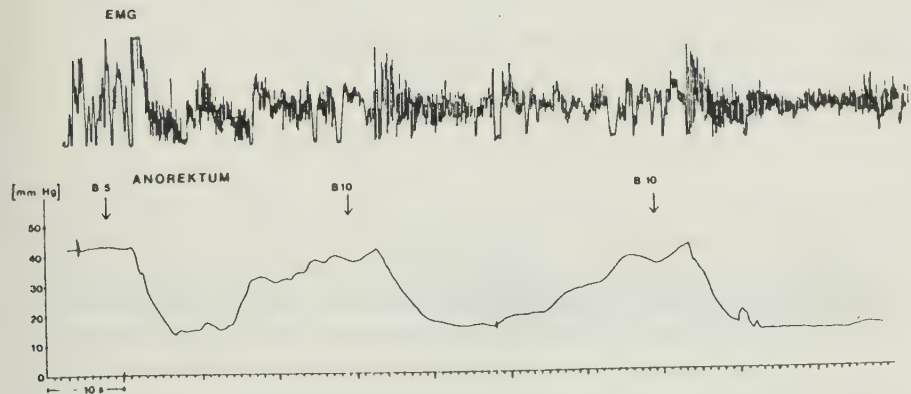
Kinder mit pathologischer Elektromanometrie und klinischen Auffälligkeiten

Bei der Patientin B.C., die im Alter von 3 Jahren nachts noch nicht trocken war und unter hartnäckiger Obstipation litt, die noch bis vor einigen Wochen von Stuhlschmierern begleitet war, fand man bei der Elektromanometrie vermehrt ungehemmte Dk's mit Amplituden von 16 mm Hg gegen Ende der Blasenfüllung. Der Blasenruhedruck war mit 7,5 mm Hg normal, ebenso die maximale Blasenkapazität mit 250 ml und das VUDP mit 18 mm Hg. Die Aktivität der quergestreiften Beckenbodenmuskulatur war unauffällig, eine Dyssynergie zwischen Detrusor und Sphinkter bestand nicht. Die Reflexe waren normal auslösbar.

Das kleine Mädchen brachte wegen durch den Blasenkatheter verursachter Schmerzen keine Miktion zustande, konnte aber laut Angaben der Mutter im Strahl miktionieren.

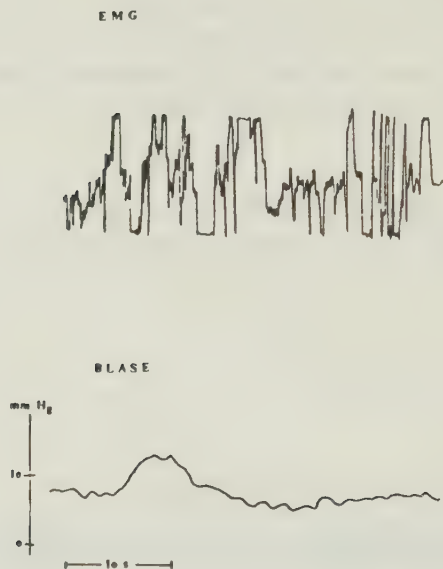
Bei der Elektromanometrie des Enddarms fielen vertiefte verlängerte Internusrelaxationen mit einem Druckabfall von 25 mm Hg und einer Dauer von 30 s bei 10 ml Luftbolus auf. Das ARDP war mit 26 mm Hg erhöht, es konnte willkürlich auf 37 mm Hg gesteigert werden.

Abb. 6.2.2. 12. Pathologisch vertiefte verlängerte IR nach rektaler Distension eines Ballons mit 5 und 10 ml Luft



Bei dem 4-jährigen W.M., der vor ein paar Wochen eine Episode mit Harnverhaltensstörungen durchgemacht hatte, sonst aber immer ganz unauffällig in seinem Miktionsverhalten gewesen war und nie einen Harnwegsinfekt durchgemacht hatte, fielen schon zu Beginn der Zystometrie zahlreiche ungehemmte Dk's auf, die im Verlauf der Untersuchung eine Frequenz von 1/min erreichten. Während der Dk's stieg die Aktivität des äußeren Sphinkters im EMG an.

Abb. 6.2.2. 13. Detrusorkontraktion mit Aktivitätszunahme
im ENG



Die Miktion konnte nicht lange hinausgezögert werden; kurz nach der Meldung des ersten Harndrangs war bereits bei 50 ml Blasen-
volumen die maximale Blasenkapazität erreicht. Es erfolgte eine
restharnfreie Spontanmiktion. Das VUDP war mit 20 mm Hg normal
hoch. Im ENG gab es keine Besonderheiten, die Reflexe waren
normal auslösbar, es konnte keine Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie
beobachtet werden.

Die Uroflowmetrie konnte wegen angeblicher Schmerzen durch den
Blasenkatheter nicht durchgeführt werden, der Junge konnte aber
im Strahl miktionieren.

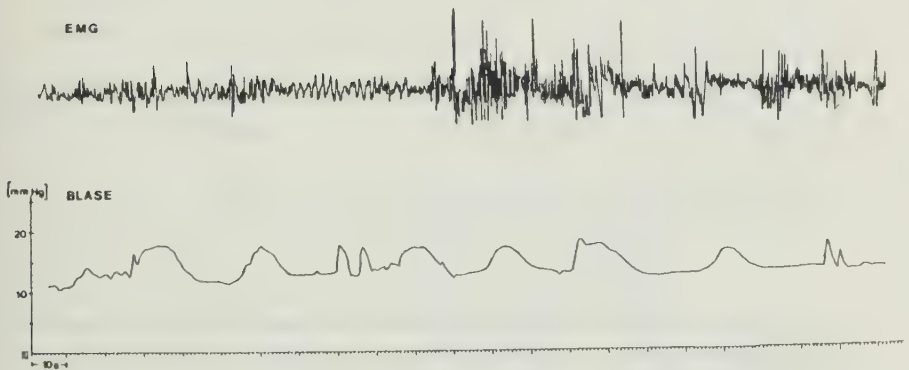
Das Defäkationsverhalten des Buben war geprägt durch eine
hartnäckige Obstipation und noch bis vor kurzem durch stän-
diges Stuhlschmieren. Bei der Elektromanometrie des Enddarms
lag die Compliance im Normbereich, es konnte eine deutliche
Adaptionsreaktion beobachtet werden. Es waren jedoch bei un-
auffälligen anorektalen Fluktuationen nur rudimentäre Internus-

relaxationen auslösbar, die ab 20 ml Injektionsvolumen zwar deutlich waren, aber zu klein.

Das ARDP war mit 26 mm Hg erhöht.

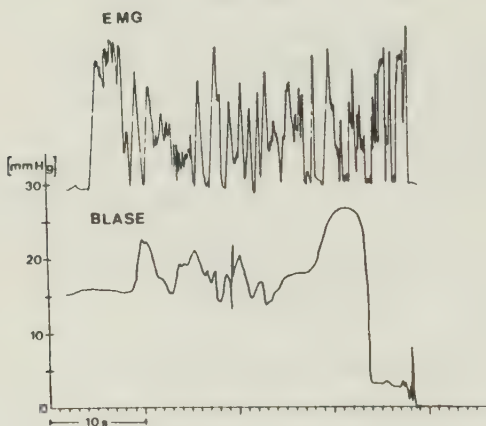
Bei dem 6-jährigen Jungen, der an rezidivierenden Harnwegsinfekten und an gelegentlichem Einnässen sowie an einem obstipierten Stuhlverhalten litt, fand sich bei der Zystometrie eine Restharmenge von 20 ml, der Ruhedruck in der Blase war mit 12 mm Hg hoch, die Compliance betrug 28 ml/mm Hg, ein erster Harndrang wurde bei 60 ml Blasenvolumen gemeldet. Zu Beginn der Blasenfüllung wurden viele ungehemmte Dk's mit Amplituden von 18 mm Hg registriert, die dann seltener und kleiner wurden. Es bestand eine gewisse Dyssynergie zwischen Detrusor und Sphinkter, das heißt, die Aktivitätssteigerung des M. sph. ani resp. vesicae externus erfolgte einmal zu Beginn, einmal gegen Ende der ungehemmten Dk's.

Abb. 6.2.2. 14. Zahlreiche ungehemmte Dk's mit Detrusor-Sphinkter- Dyssynergie.



Die maximale Blasenkapazität war mit 170 ml vermindert.
Das vesico-urethrale Druckprofil VUDP lag mit 26 mm Hg an der oberen Normgrenze.

Abb. 6.2.2. 15. VUDP von 26 mm Hg, noch in der oberen Norm



Im EMG war die Aktivität der Beckenbodenmuskulatur normal, die Reflexe waren normal auslösbar.

Eine Miktio konnte wegen Weinen des Buben aus Angst vor Schmerzen nicht ausgelöst werden. Angeblich sei die Miktio im Strahl möglich.

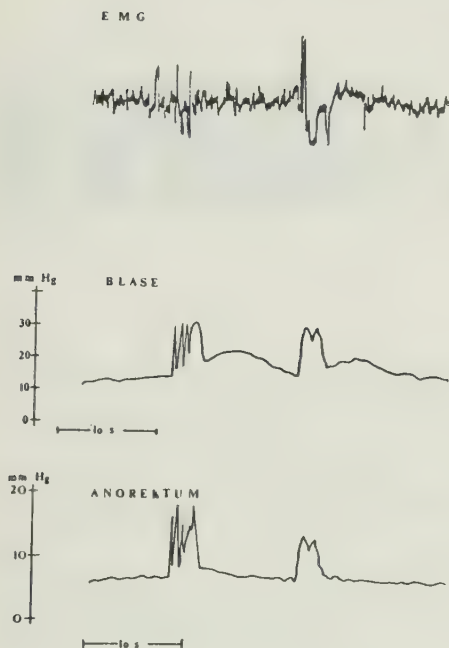
Bei der Enddarmmessung des unter Obstipation und gelegentlichem Stuhlschmierern leidenden Buben waren nur undeutliche IR, zum Teil von 11 mm Hg und 17 s Dauer oder 14 mm Hg und 21 s Dauer bei einem Bolus von 20 ml Luft, auslösbar.

Das ARDP war mit 22 mm Hg normal.

Bei einem 3 1/2-jährigen Mädchen mit rezidivierenden Harnwegsinfekten und einer erhöhten Miktionsfrequenz fand sich bei der Zystometrie ein Restharn von 70 ml, der Blasenruhedruck war mit 10 mm Hg leicht erhöht, die Compliance der Blase war mit 10 ml/mm Hg erniedrigt.

Während der Auffüllphase wurde eine Detrusorkontraktion mit einer Amplitude von 8 mm Hg und einer Dauer von 13 Sekunden beobachtet.

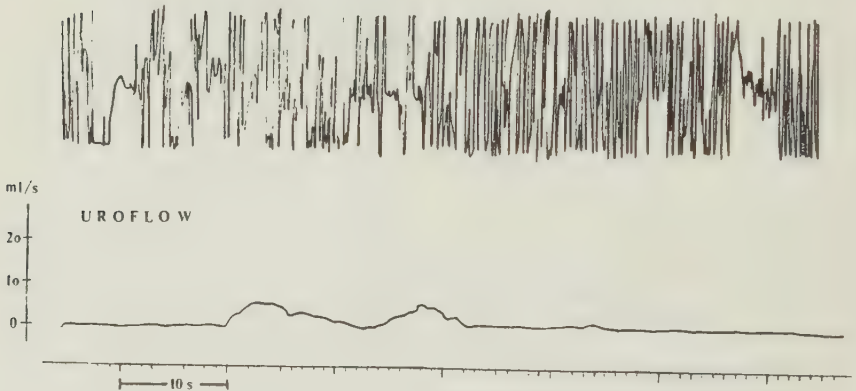
Abb. 6.2.2. 16. Normale Detrusorkontraktion, die als Harndrang empfunden wird. Die auch im Anorektum sichtbaren Druckschwankungen sind abdominelle Druckveränderungen.



Das Mädchen empfand die Detrusorkontraktion als Harndrang. Die maximale Blasenkapazität war mit 140 ml gering, der dabei in der Harnblase gemessene Druck war erhöht (25 mm Hg). Das VUDP war mit 68 mm Hg deutlich erhöht. Das EMG war in Aktivität und Reflexantwort unauffällig, gleichzeitig mit der Dk trat eine gewisse Aktivitätssteigerung im EMG auf. Es gab Anhaltspunkte für das Vorliegen einer Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie, denn auch während der Miktionsistierte das EMG nicht.

Abb. 5.2.2. 17. Uroflow mit verminderter Flowrate von 6 ml/s und Entleerung des Urins in zwei Portionen. Gesteigerte Aktivität im EMG bei Miktion.

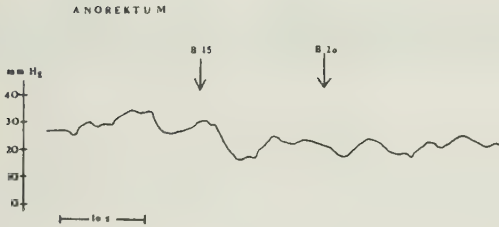
EMG



Bei der Uroflowmetrie wurde der Harn in zwei Portionen von je 3 s Dauer entleert mit einer verminderten Flußrate von 6 ml/s und einer Anstiegsdauer von 2 Sekunden.

Das Mädchen, das unter hartnäckiger Obstipation litt, die oft nur durch den Gebrauch von Laxantien gebessert werden konnte, zeigte bei der Darmdruckmessung ein erhöhtes ARDP von 26 mm Hg, das durch Willkürkontraktion auf 42 gesteigert werden konnte. Die IR's waren klein und nicht proportional zum Distensionsvolumen. Bei einem Luftolus von 15 ml resultierte eine IR von 15 mm Hg und 9 s Dauer, bei 20 ml eine undeutliche IR von 5 mm Hg Tiefe und 5 s Dauer.

Abb. 6.2.2. 18. Kleine IR's, nicht proportional zum Distensionsvolumen bei rektaler Distension von 15 und 20ml.



Bei dem 6-jährigen Mädchen G.L. mit der bekannten neurogenen Blase und der Inkontinenz mit Trockenperioden bis zu 3 Stunden wurde bei der elektromanometrischen Untersuchung der Blase kein Restharn gefunden. Es fielen schon zu Beginn der Untersuchung niedrige Dk's mit Amplituden von 12 - 15 mm Hg und später viele ungehemmte Dk's mit Amplituden bis zu 30 mm Hg auf.

Abb. 6.2.2. 19. Niedrige Dk's mit Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie

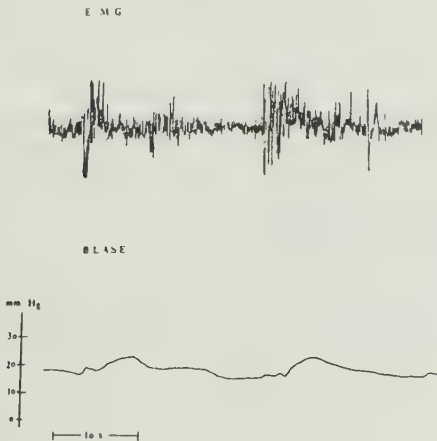
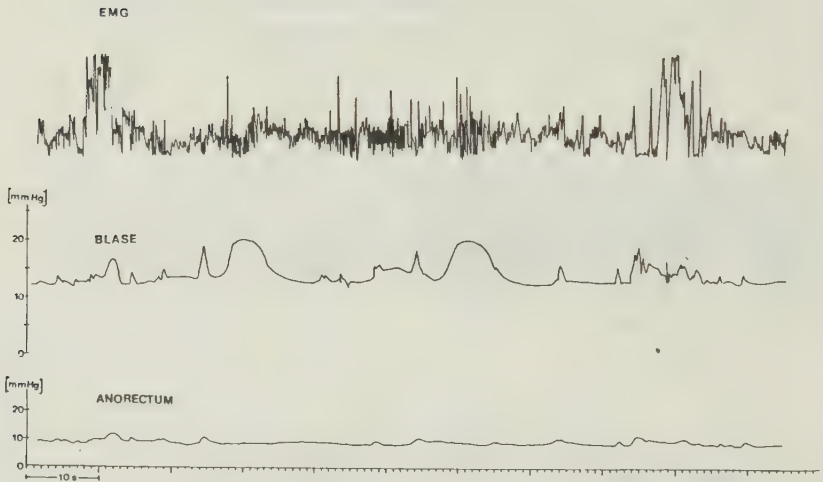
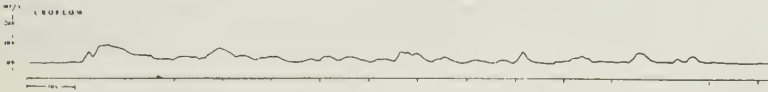


Abb. 6.2.2. 19 b. Zahlreiche ungehemmte Dk's mit Detrusor-Sphinkter- Dyssynergie



Die Meldung eines Harndrangs blieb aus. Die maximale Blasenkapazität war mit 130 ml früh erreicht. Die Compliance als Maß für die Elastizität der Blasenmuskulatur war erniedrigt auf 12 mm Hg. Das VUDP war auf 42 mm Hg erhöht. Die Muskelaktivität des Sphinkter verlief asynchron zu den Dk's, die Aktivität nahm schon vor Beginn der Dk's zu. Die Reflexaktivität beim Anokutanreflex, Bulbocavernosusreflex und beim Hustenreflex war normal. Beim Uroflow fand sich eine diskontinuierliche Kurve mit geringem maximalen Harnfluß von 10 ml/s, der nach 4 s erreicht wurde, dann aber wiederholt abfiel und anstieg, und eine auf 120 s verlängerte Gesamtdauer bei einem Harnvolumen von 130 ml.

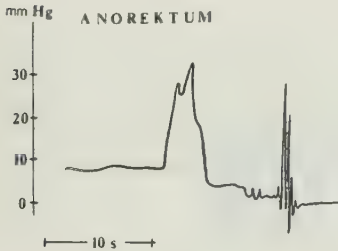
Abb. 6.2.2. 20. Diskontinuierlicher verminderter Uroflow,
wohl nur durch Bauchpresse hervorgerufen.



Der Uroflow scheint nur durch Bauchpresse zustande gekommen zu sein.

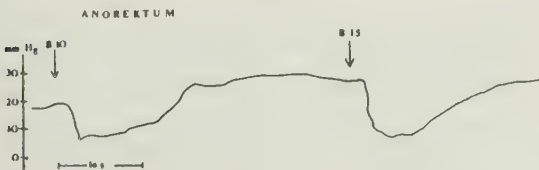
Die Elektromanometrie des Enddarms ergab bei klinisch normaler Defäkation ein normales altersentsprechendes ARDP von 25 mm Hg, das willkürlich gesteigert werden konnte.

Abb. 6.2.2. 21. Anorektales Druckprofil. Der zweizackige Gipfel
kommt durch zusätzliche Willkürkontraktion zustande



Nach Insufflation von Luft ins Rektum kam es ab 5 ml zu langgezogenen wannenförmigen IR's mit Amplituden von 22 mm Hg bei einem injektionsvolumen von 15 ml Luft.

Abb. 6.2.2. 22. Wannenförmige langgezogene IR's bei einem
Luftbolus von 10 und 15 ml.



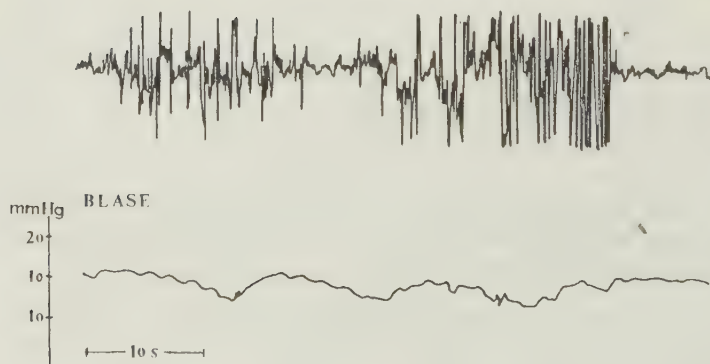
Ein 3-jähriges Mädchen mit ständigem Harnträufeln nach der Exstirpation eines malignen Steißbeinteratoms hatte bei der zystometrischen Blasenuntersuchung einen Restharn von 50 ml. Der Ruhedruck in der Blase war mit 12 mm Hg erhöht, bereits bei 120 ml Infusionsvolumen war ein Blaseninnendruck von 20 mm Hg zu messen, wobei Schmerzen geäußert wurden. Die maximale Blasenkapazität war gleich darauf erreicht, es kam zum Abgang von kleinen Mengen Urin im Sinne eines Überlaufens. Weder ein Harndrang noch der Urinabgang schien wahrgenommen zu werden.

Während der Auffüllphase wurden anfangs gehemmte, später autonome Detrusorkontraktionen, die Amplituden von 11 mm Hg nicht überschritten, beobachtet.

Die dabei auftretenden Aktivitätszunahmen im EMG verliefen nicht synchron zu den Detrusorkontraktionen, es lag eine Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie vor.

Abb. 6.2.2. 23. Autonome niedrige Detrusorkontraktionen 11 mm Hg mit Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie

EMG



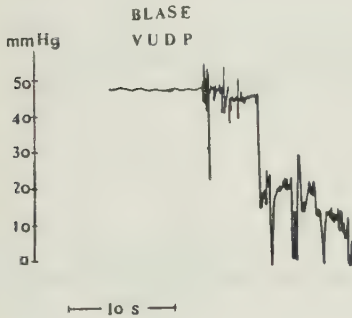
Das vesico-urethrale Druckprofil war mit 30 mm Hg erhöht. Eine Miktions zur Messung des Uroflows konnte nicht in Gang gesetzt werden.

Die Aktionspotentiale im EMG des M. sph. ani resp. vesicae ext.

waren in Zahl und Höhe deutlich vermindert. Die Reflextestung lieferte keine deutlichen Aktivitätszunahmen.

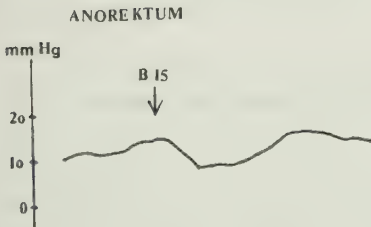
Eine Miktion konnte das 3-jährige Mädchen nicht zustande bringen, es hatte keine Kontrolle über die Miktion.

Abb. 6.2.2. 24. Erhöhtes vesico-urethrales Druckprofil von 30 mmHg



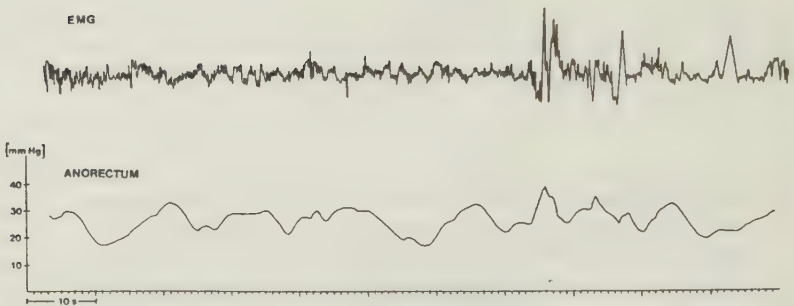
In der Enddarmelektromanometrie fand sich ein vermindertes ARDP von 19 mm Hg, Internusrelaxationen waren auslösbar, jedoch zu klein. Bei einem Distensionsvolumen von 15 ml konnte ein Druckabfall im Anorektum von 8 mm Hg und 12 s Dauer beobachtet werden.

Abb. 6.2.2. 25. Kleine Internusrelaxation mit einer Amplitude von 8 mm Hg und einer Dauer von 12 s bei einem Luftbolus von 15 ml.



Bei dem 9-jährigen Mädchen D.Ü. mit dem Urostoma und der anorektalen Inkontinenz, bei der sich häufig kleine Mengen Stuhl entleerten, ohne daß das Mädchen etwas davon spürte, fand man bei der Enddarmelektromanometrie ein ARDP von 20 mm Hg, das durch willkürliche Kontraktion des äußeren Schließmuskels auf 38 mm Hg gesteigert werden konnte. Die anorektalen Fluktuationen waren unregelmäßig und höher als beim gesunden Kind.

Abb. 6.2.2. 26. Unregelmäßige hohe anorektale Fluktuationen



Internusrelaxationen waren schwer auslösbar und atypisch, man fand z.B. bei einem Bolus von 10 ml Luft einen Druckabfall von 5 mm Hg und 9 s Dauer.

Dann konnte einmal eine atypische IR von 19 mm Hg Tiefe und 11 s Dauer nach einem Luftbolus von 5 ml ausgelöst werden.

Abb. 6.2.2. 27. Angedeutete IR bei einem Luftbolus von 10 ml

EMG

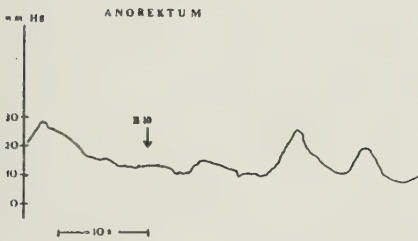
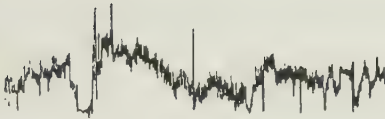
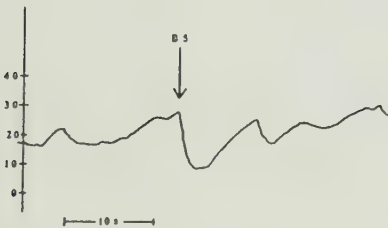


Abb. 6.2.2. 28. Atypische, zu tiefe IR für einen Luftbolus von 5 ml

mm Hg

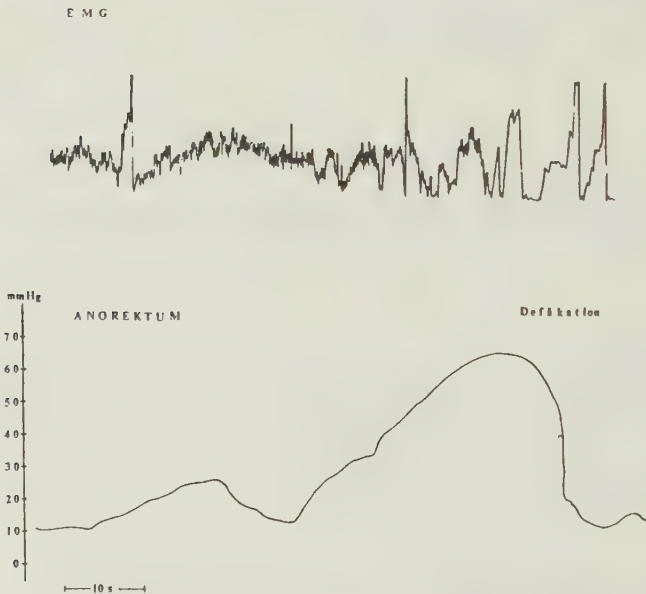
ANOREKTUM



Das EMG schien etwas gelichtet, die Aktivität war vermindert. Die Reflexe waren erst sehr undeutlich auslösbar, nach mehreren Auslösungsversuchen wurden jedoch deutliche Aktivitätsanstiege im EMG beobachtet.

Während der Darmmessung kam es wiederholt zu segmentalen Kontraktionen im Bereich des Rektums und des Anorektums, die zu spontanen unwillkürlichen Defäkationen führten, die das Kind weder spürte noch beeinflussen konnte.

Abb. 6.2.2. 29. Segmentale Kontraktion und Defäkation

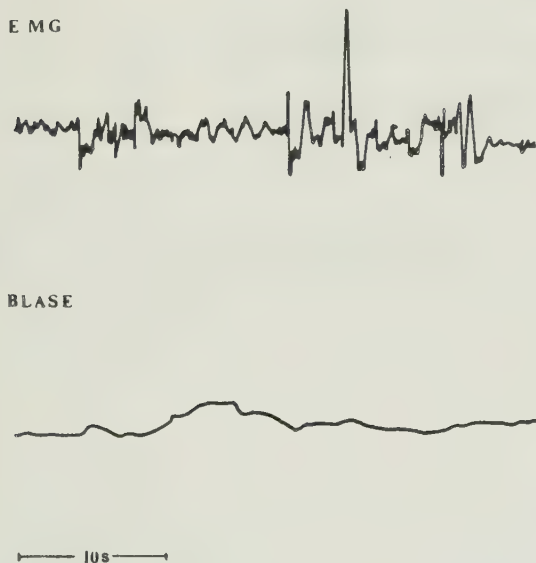


Während der Defäkationen zeigte sich im EMG eine Relaxation des M. sphinkter ani externus.

In einer zystometrischen Untersuchung vor 5 Jahren vor dem Anlegen des Urostomas fand sich ein Restharn von 20 ml. Das Mädchen litt damals unter einer Inkontinenz mit Harnträufeln und konnte keine Miktion zustandebringen.

Bei der Zystometrie fanden sich in der Auffüllphase anfangs vereinzelte, später gehäufte ungehemmte DK's mit einer Frequenz von 2/min und einer Amplitude von 24 mm Hg.

Abb. 6.2.2. 30. Niedrige Dk zu Beginn der Blasenfüllung

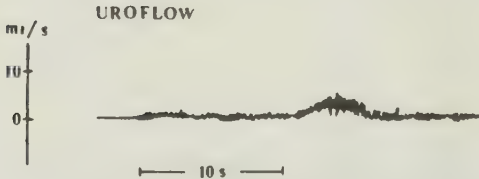


Der Blasendruck stieg von 7 mm Hg (einem normalen Ruhedruck) auf 30 mm Hg beim Erreichen der maximalen Blasenkapazität bei 140 ml an, hierbei gab das Kind Schmerzen an. Die Compliance, die als Maß für die Elastizität und Adaptionfähigkeit des Detrusors an steigende Volumina dient, war mit einem Wert von 4 ml/mm Hg deutlich erniedrigt. Das VUDP lag mit 22 mm Hg im Normbereich. Eine Miktionseinleitung war nicht möglich

trotz eines Blasendruckes von 62 mm Hg.

Es konnten nur 20 ml Urin tropfenweise entleert werden. Nach ziehen der Katheter konnten 40 ml Harn in einem sehr niedrigen Urinfluß von 5 ml/s entleert werden.

Abb. 6.2.2. 31. Stark erniedrigter Urinfluß mit einer mehr tröpfelnden Miktion.



Die Unmöglichkeit der Miktion trotz des sehr hohen Blaseninnendrucks wegen einer Erhöhung des Blasenaußwiderstands spricht für eine ausgeprägte Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie.

6.3. Beurteilung der nachuntersuchten Kinder

Die Beurteilung der Blasen- Mastdarmfunktion erfolgt unter Beachtung der Anamnese, der digitalen rektalen Untersuchung und der Elektromanometrie des Darms und der Blase sowie der Uroflowmetrie.

Abb. 6.3.1.

Klinik und Elektromanometrie

Klinik				Ik, Obstipation, HWI, ungehemmte DK, D-S-Dys, verminderter Uroflow vertiefte bzw. rudimentäre IR
auffällig	Ik, 3J.alt	1	7	
unauff.		5	4	psychisch gehemmter Uroflow, vermehrte Dk

Emm unauffällig auffällig

Legende: Emm = Elektromanometrie, Ik = Inkontinenz, HWI = Harnwegsinfekt, Dk = Detrusorkontraktion, D-S-Dys = Detrusor-Sphinkter- Dyssynergie

Normalbefunde

Die sieben Kinder mit den unauffälligen manometrischen Untersuchungen zeigten auch weder in der Anamnese noch bei der körperlichen Untersuchung irgendwelche Besonderheiten. Nachdem die Operation schon mindestens drei Jahre zurücklag, kann bei ihnen von einer folgefreen Ausheilung der Erkrankung gesprochen werden.

Auch die zwei kleinen Kinder H.A. und C.B., bei denen einige ungehemmte DK's auftraten und außerdem bei C.B. vertiefte Ik zu sehen waren, lieferten bei der Anamnese und Untersuchung keine Auffälligkeiten. Bei den beiden Kindern lag keine Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie vor, so daß auch hier, abgesehen von einer hypertonen Blasen- und Darmsituation, keine pathologischen Veränderungen festgestellt wurden und die folgenlose Ausheilung der Krankheit angenommen werden kann.

Ebenso wurden die bei dem 9-jährigen Mädchen G.A. gefundenen vertieften verlängerten IR bei ansonsten völlig unauffälligem elektromanometrischen, anamnestischen und körperlichen Untersuchungsbefund nicht als pathologisch im Sinne einer Folge des Tumors bzw. der Operation gewertet. Die verstärkte Reaktion kann auf einen erhöhten Tonus der Muskulatur des Rektums zurückzuführen sein, was keine pathologische Bedeutung hat. Insgesamt war so bei 10 von 17 untersuchten Kindern (59 %) ein Normalbefund hinsichtlich der Blasen- und Mastdarmfunktion zu erheben.

Kompensierte leichte neurogene Schädigung des Rektums

Bei einer Patientin fanden wir elektromanometrisch eine neurogene Läsion des Rektums, die sich in vertieften verlängerten Internusrelaxationen zeigte. Die Schädigung war jedoch klinisch so gut kompensiert, daß sich bis auf eine Obstipationsneigung keine Auffälligkeiten erkennen ließen. Bis vor einigen Wochen hatte allerdings ein fast ständiges Stuhlschmieren bestanden. Die tiefen verlängerten Internusrelaxationen sind als Hinweis auf eine Schädigung der adrenergen Fasern, die den M. sphinkter ani internus tonisieren, zu werten. Diese Sphinkterinsuffizienz wird jedoch durch eine gute Rekonstruktion des Puborektalis im Rahmen der Operation wettgemacht, wodurch ein ARDP von 26 mm Hg, durch Willkürkontraktion steigerbar auf über 30 mm Hg, möglich wurde. Aus diesem Grund neigt das Kind eher zur Obstipation.

Was die Blasenfunktion angeht, so bestand bei dem Mädchen noch eine nächtliche Inkontinenz und das Kind konnte den Urin tagsüber noch nicht lange zurückhalten, was für ein 3-jähriges Kind nicht ungewöhnlich ist.

Die ungehemmten Detrusorkontraktionen, die einige Male während der Zystometrie auftraten, sprechen für eine hypertone Blasesituation.

Zusammenfassend kann man sagen, daß bei dem Mädchen zwar eine leichte neurogene Schädigung vorliegt, die aber so gut kompensiert ist, daß klinisch eine fast normale Blasen- und Mastdarmfunktion besteht .

Tab. 6.3.1. Zusammenfassende klinische und elektromanometrische Befunde

	klinisch und emm unauffällig	klinisch unauffällig, emm auffällig	klinisch auf- fällig, emm unauffällig	klinisch und elektromanometrisch auffällig
Kinder ohne Entleerungs- störungen (n=10)	5	4 (psychische Hemmung des Flow bzw. ung. Dk)	1 (Ik, 2 h trocken) (3 Jahre alt)	0
mäßige Entl.- störung (n=4)	0	0	0	1 (nächtl. Ik mit 3 Jahren, ung. Dk. Obstipation, vertiefte ver- längerte IR.)
myogen (n=3)	0	0	0	3 (Ik tags bzw. nachts, Hdl, ung. Dk, frächtige D-J-Dys bzw. psychisch gehemmter Flow. Obsti- pation, dil. Ampulle, rudiment. Ik)
ausgeprägte neurogene Entleerungs- störung (n=3)	0	0	0	3 (Ik, Hdl, Mierenfunktionsminderung, ung. bzw. autonome Dk, erhöhtes VUDF, D-J-Dys, vermind. Uroflow. Häufig harte Stühle, atypische Ik)

Legende: ung. Dk = unehemte Detrusorkontraktion. Ik = Inkontinenz. Ik = Internusrelaxation.

H/I = Harnwegsinfekt. D-J-Dys = Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie. VUDF = Vesico-urethrales Druckprofil.

emm = elektromanometrisch.

Myogene Defäkationsstörungen

Bei drei Kindern (18 %) fand sich eine myogen bedingte hartnäckige Obstipation mit Stuhlschmierern und als Folge davon auftretenden Harnwegsinfekten.

Bei dem 3 1/2 jährigen Mädchen R.J. mit dem Stuhlschmierern und der niedrigen Blasenkapazität wurde in der Anamnese eine Obstipationsneigung angegeben, die nur mit Medikamenten (Obstinol) beherrschbar war. Das Stuhlschmierern, das beim Laxantiengebrauch bis zum Alter von 3 Jahren auftrat, führte wohl bei dem Kind zu rezidivierenden Harnwegsinfekten und als Folge davon zu einer Reizblase.

Die Nieren und die Harnblase waren sonographisch unauffällig. Die Obstipation erklärt sich mechanisch durch den sehr kräftig rekonstruierten Puborektalis, was in dem erhöhten ARDP von 26 mm Hg objektiviert wird.

Die niedrige Blasenkapazität und die erhöhte Miktionsfrequenz sind Ausdruck der Reizblase.

Der hohe Restharn ist wohl untersuchungsbedingt; er wurde nach der Untersuchung gemessen und ist - wie der verminderte Uroflow und die gesteigerte Muskelaktivität im EMG während der Miktion - darauf zurückzuführen, daß sich das Mädchen bei der Miktion genierte. Eine neurogene Läsion liegt hier aller Wahrscheinlichkeit nach nicht vor, denn die Reflexaktivität und die Aktivität des Sph. ani resp. vesicae ext. war unauffällig, während der Kontraktionen kam es zu einer Aktivitätszunahme im EMG, und die Blasen- und Darmsensibilität waren normal.

Der 6-jährige Bub M.D. mit dem Restharn von 20 ml und der erniedrigten Blasenkapazität litt unter häufig rezidivierenden Harnwegsinfekten, die mit gelegentlichem Einnässen einhergingen und unter periodisch auftretender Obstipation, die von Stuhlschmierern begleitet wurde. Während der infektfreien Perioden war der Bub trocken, und bei nicht obstipiertem Stuhlverhalten erfolgten normale Defäkationen, wobei der Bub dann auch sauber war.

Der Grund für die Obstipation und das Stuhlschmierern fand sich in einer durch die Entfernung der Kreuzbeinspitze und großer Anteile der Glutealmuskulatur deutlich nach dorsal erweiterten Rektumampulle. Die entstandene Aussackung führt dazu, daß der Druckvektor beim Versuch der Defäkation nicht direkt auf die Analöffnung, sondern zur hinteren Rektumwand

zielt. Infolge einer Überlaufinkontinenz kommt es zum Stuhlschmieren.

Die Harnwegsinfekte können als Folge des Stuhlschmierens betrachtet werden und sind ihrerseits die Ursache für das Auftreten der ungehemmten Detrusorkontraktionen, die auch nach Ausheilung des Infekts oft weiter bestehen bleiben und für die verkleinerte Blasenkapazität und die gelegentliche Enuresis verantwortlich sind.

Im Ultraschall zeigten sich unauffällige Nieren, nach der elektromanometrischen Untersuchung fand sich ein Restharn von 45 ml und eine etwas verdickt erscheinende Harnblase.

Eine neurogene Blasenstörung mit leichter Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie als Ursache für die ungehemmten DK's käme auch in Frage, ist aber aufgrund der anamnestisch gerade zu Zeiten von Harnwegsinfekten auftretenden Schwierigkeiten und aufgrund der uneingeschränkten Sensibilität und Reflextätigkeit eher unwahrscheinlich.

Die Probleme liegen begründet in der durch die Operation mechanisch dilatierten Rektumampulle und dem erhöhten Sphinktertonus, die eine Reihe von Komplikationen zur Folge haben.

Bei dem 4-jährigen Bub W.M. mit den ungehemmten Detrusorkontraktionen und der verminderten Blasenkapazität ergaben sich auf Befragen hinsichtlich der Blasenfunktion derzeit keinerlei Besonderheiten. Allerdings habe der Junge vor zwei Monaten eine Phase durchgemacht, wo er einige Wochen lang unter Harnverhaltensstörungen gelitten habe, dabei einen Harndrang verspürt habe, aber trotz mehrerer Versuche keine Miktion zustandegebracht habe.

Die Nieren waren sonographisch unauffällig, der Junge hatte noch keinen Harnwegsinfekt durchgemacht.

Das Defäkationsverhalten war bis vor einigen Wochen pathologisch gewesen, der Bub hatte unter ständiger Obstipation gelitten, eine vollständige Stuhlentleerung war ohne Medikamente nicht möglich gewesen, es hatte ein ständiges Stuhlschmieren vorgelegen.

Durch einen dreiwöchigen Klinikaufenthalt hatte der Junge durch konsequentes Stuhltraining jetzt gelernt, seinen Darm einmal am Tag zu entleeren.

Bei der rektalen Untersuchung fiel eine deutlich erweiterte Rektumampulle und ein erhöhter Sphinktertonus auf.

Bei der Elektromanometrie des Enddarms fand man ein mit 26 mm Hg erhöhtes ARDP und kleine Internusrelaxationen, die Adaptionsreaktion war jedoch deutlich positiv.

Das Stuhlverhalten wird als Folge der veränderten Mechanik durch das fehlende Widerlager der dilatierten Rektumampulle und das erhöhte ARDP gewertet, so wie bei dem oben beschriebenen Fall des 6-jährigen H.D.

Eine neurogene Defäkationsstörung ist aufgrund der deutlichen Adaptionsreaktion sehr unwahrscheinlich.

Die ungehemmten DK's geben Anlaß zum Verdacht auf eine neurogene Störung, können aber auch Residuen eines durchgemachten Harnwegsinfekts darstellen. Ohne die Messung des Uroflows, bei der der Junge die Miktion unterbrechen und wieder in Gangsetzen sollte, kann jedoch keine sichere Aussage gemacht werden.

Die Harnverhaltensstörungen konnten nach spontaner Ausheilung rückblickend als Ausdruck einer familiären Konfliktsituation gewertet werden.

Abb. 6.3.2.

Klinik und Elektromanometrie bei Darmentleerungsstörungen

		gesund		E-störung	
IR	normal (17+9mmHg)	8	2		
	vertieft	2	2		
	zu klein	-	3		
ARDP	normal	9	4		
	↑(>25mmHg)	1	2		
	↓(<15mmHg)		1		
Adaptionsreaktion	ja	4	1		
	nein	6	6		
Kontinenz	o.B.	9	1		
	Stuhlschmierern	1	2		
	2-4J.postop.				
	Stuhlschmierern		4		
Defäkationsverhalten	harter Stuhl		2		
	normal	10	1		
	obstipiert		4		

Legende: E-störung = Entleerungsstörung, IR = Internusrelaxation, ARDP = anorektales Druckprofil, ↑ = erhöht, ↓ = erniedrigt.

Neurogene Blasen- und Darmentleerungsstörungen

Bei dem 8-jährigen Mädchen G.L. mit den zahlreichen ungenügenden Dk's, der Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie, der niedrigen Blasenkapazität und dem erhöhten VUDP war bereits eine neurogene Blasenentleerungsstörung bekannt.

Klinisch bestand tags und nachts eine Inkontinenz mit Trockenperioden von etwa 3 Stunden. Das Mädchen hatte rezidivierende Harnwegsinfekte.

Der obere Harntrakt zeigte eine leichte Nierenkelch- und Ureterektasie im Röntgenbild, bei einem Funktionsszintigramm war eine funktionelle Abflußverzögerung beidseits aufgefallen.

Die willkürliche Auslösung einer Miktionskontraktion war dem Mädchen nicht möglich, der erniedrigte diskontinuierliche Uroflow wurde nur durch die Bauchpresse und starkes Drücken hervorgerufen.

Die Ergebnisse der elektromanometrischen Blasenuntersuchung - die Hyperaktivität des Detrusors, die Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie, das erhöhte VUDP, die erniedrigte Blasenkapazität, die anscheinend fehlende Blasensensibilität und die Unfähigkeit zum Auslösen einer Miktionskontraktion werden gewertet als neurogene Blasenentleerungsstörung mit Sphinkterspasmus im Sinne einer Reflexblase III in unserer nach stark modifizierten Klassifikation.

Hinsichtlich des Darms ergaben sich anamnestisch und klinisch keine Besonderheiten, das Mädchen war mit 2 1/2 Jahren sauber geworden und hatte regelmäßig jeden Tag ein- bis dreimal Stuhlgang. Die rektale Untersuchung ergab keine Besonderheiten, lediglich die Ampulle war voll Stuhl.

Bei der Elektromanometrie fielen wannenförmig vertiefte Inter-nusrelaxationen auf, die auf eine Schädigung der adrenergen Fasern hinweisen. Diese diskrete Läsion macht sich jedoch klinisch nicht bemerkbar.

Abb. 6.3.3.

Blasenentleerungsstörung und
Klinik

		gesund E-störung	
Restharn	nein	10	3
	ja	-	4
Kontinenz	o.B.	9	1
	inkont.	1(3J.)	6(1Harn- ableitung)
HWI	nein	10	2
	ja	-	5
Niere	normal	10	5
	geschädigt	-	1

Legende: E-störung = Entleerungsstörung, inkont. = inkontinent,
HWI = Harnwegsinfekt

Abb. 6.3.4.

Blasenentleerungsstörung und
Elektromanometrie

		gesund E-störung	
C	normal	9	2
	$\downarrow (< 17 \frac{\text{ml}}{\text{mmHg}})$	1	5
ung. DK	nein	8	2
	ja	2	5
D-S-Dys	nein	10	5
	ja	-	3
VUDP	normal	8	3
	$\uparrow (> 25 \text{mmHg})$	2	4
Uroflow	normal	9	3
	$\downarrow (< 14 \frac{\text{ml}}{\text{s}})$	1	4

Legende: E-störung = Entleerungsstörung, C = Compliance, ung. DK
ungehemmte Detrusorkontraktionen, D-S-Dys = Detrusor-Sphinkler-
Dyssynergie, VUDP = vesico urethrales Druckprofil, $\uparrow$ = erhöht,
 $\downarrow$ = erniedrigt

Das 3-jährige Mädchen T. H. mit dem malignen Teratom war nach
der Operation im Alter von 2 Jahren nicht sauber geworden.
Es litt seit der Operation unter ständigem Stuhlschmieren
mit täglich mehrmaligem Absetzen von hartem Stuhl.
Hinsichtlich der Blase bestand ein fast ständiges Harnträufeln.

Das Mädchen konnte keine Miktion zustande bringen. Seit der Operation waren rezidivierende Harnwegsinfekte aufgetreten. Bei der rektalen Untersuchung fand man einen hypotonen Sphinkter, der Anocutanreflex war zwar etwas undeutlich, aber auslösbar. Die Sensibilität schien gestört.

Die Anamnese zusammen mit dem Auftreten der autonomen niedrigen Dk's, der Unfähigkeit zur Auslösung einer Miktionskontraktion und dem Restharn bei erhöhtem Blasenaußwiderstand, der fehlenden Sensibilität - wenn man den Schmerz bei maximal gefüllter Blase als vegetativen Schmerz interpretiert - und der gestörten Aktivität der Beckenbodenmuskulatur erlauben die Einstufung als eine neurogene Blasenentleerungsstörung im Sinne einer Retentionsblase mit größerer Detrusorlähmung und Sphinkterspastik nach unserer Klassifikation. Die Entleerungsstörung bestand erst seit einem Monat, so daß sich noch keine Vergrößerung der Blasenkapazität entwickelt hat.

Bei der Enddarmelektromanometrie wurden ein erniedrigtes ARDP und pathologische Internusrelaxationen gefunden.

Die Inkontinenz mit Entleerungen kleiner harter Skybala mehrmals täglich sowie die Elekromanometrischen Befunde sprechen für eine neurogene Defäkationsstörung im Sinne eines funktionslosen Rektums mit einer Schädigung des unteren motorischen Neurons, was die Herabsetzung des ARDP bewirkt.

Als Ursache kommt sowohl das infiltrative Tumorstadium als auch die iatrogene Läsion beim Versuch der operativen Tumorentfernung in Frage.

Einige Monate nach der Untersuchung, nach mehreren Zytostasezyklen und lokalen Bestrahlungen entwickelte das Mädchen eine schlaffe Paraparese der unteren Extremitäten.

Das 9-jährige Mädchen D.Ü. mit dem Urostoma bot anamnestisch ein ständiges Stuhlschmieren mit Entleerungen von kleinen Portionen Stuhl mehrmals täglich. Ein Völlegefühl wurde nach eigenen Angaben nur sehr undeutlich wahrgenommen, das Diskriminationsvermögen zwischen gasförmigem und festem Darminhalt fehlte völlig.

Bei der rektalen Untersuchung fand sich ein leicht klaffender Schließmuskel, die Analregion war gerötet, der Anocutanreflex konnte nicht sicher ausgelöst werden. Digital war ein

hypotoner Sphinkter, der willkürlich kontrahiert werden konnte, und eine nach ventral dilatierte Rektumampulle zu tasten. Die Sensibilität schien gestört.

Die elektromanometrisch gemessenen segmentalen Kontraktionen wiesen auf eine Dysregulation im Defäkationsverhalten hin. Die atypischen vertieften IR deuten auf eine Retonisierungsschwäche des M. sphinkter ani internus hin. Die unregelmäßigen, zum Teil wie Relaxationen aussehenden fluktuierenden Wellen im AR sprechen für eine adrenerge Läsion. Der Ausfall der den Parasympathikus hemmenden adrenergen Fasern könnte zu den verstärkten Kontraktionen im Rektum geführt haben, die Anlaß zu den multiplen Defäkationen sind.

Die Defäkationsstörung kann aufgrund der gesteigerten Rektumaktivität als Reflexrektum eingeordnet werden und insgesamt als besonders die adrenergen Fasern betreffende Läsion gewertet werden, da die Retonisierungsschwäche des Internus im Vordergrund steht. Die Reflexaktivität der Beckenbodenmuskulatur ist stark abgeschwächt, was für eine zusätzliche Schädigung der somatischen Nerven spricht.

Die Ergebnisse der zystometrischen Untersuchung vor 5 Jahren - der Restharn, die Unfähigkeit zur willkürlichen Miktion, die ungehemmten DK's, die Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie, die erniedrigte Compliance und der erhöhte Bläsenauslaßwiderstand - in Zusammenhang mit der damaligen Anamnese des Harntrüpfelns und der rezidivierenden Harnwegsinfekte sprechen für eine neurogene Blasenentleerungsstörung, die nach unserer Klassifikation als neurogene Reflexblase III mit Sphinkter-spastik und Detrusor-Hyperaktivität betrachtet werden kann.

Inzwischen ist das Kind schon seit 3 Jahren mit einer Transuretero-Ureterostomie versorgt. Es ist seitdem weitgehend infektfrei, die Nierenfunktion, die damals schon eingeschränkt war, hat sich nicht weiter verschlechtert.

6.4. Therapie der Blasen- und Mastdarmentleerungsstörungen

Bei den Patienten mit Entleerungsstörungen, die jetzt von uns nachuntersucht wurden, wurden je nach Ausmaß und Art der Störung individuelle Therapiemaßnahmen durchgeführt.

Das Mädchen B.C. mit der praktisch vollständig kompensierten neurogenen Stuhlentleerungsstörung erhielt bisher außer einem Stuhltraining, d.h. der Durchführung regelmäßiger Toiletten-sitzungen zuhause, keine Therapie. Das Stuhltraining hatte bei dem Kind zu regelmäßigem Stuhlgang in zweitägigem Rhythmus geführt.

Bei dem Mädchen A.J. mit der myogenen Defäkationsstörung und den rezidivierenden Harnwegsinfekten, die zu einer Reizblase geführt hatten, bestand die bisherige Therapie in der antibakteriellen Behandlung der Harnwegsinfekte und in der Behandlung der Obstipation mit Laxantien.

Da das Obstinol jedoch zu einem Stuhlschmieren führte, welches wohl für die Harnwegsinfekte verantwortlich war, wurde jetzt empfohlen, dieses Medikament abzusetzen und lieber das obstipierte Stuhlverhalten in Kauf zu nehmen, als weitere Harnwegsinfekte zu provozieren. Der Mutter wurde außerdem geraten, das Kind etwa eine viertel Stunde nach jeder Mahlzeit auf die Toilette zu schicken, um den gastrokolischen und ileokolischen Reflex zur Defäkation auszunutzen.

Die bisherige Therapie bei dem 6-jährigen Buben M.D. mit der myogenen Defäkationsstörung und den rezidivierenden H.M.'s bestand in der diätetischen Regulation des obstipierten Stuhlverhaltens und in der antibiotischen Infektbehandlung.

Bei nichtbeeinträchtigter Nierenfunktion wurde als zusätzliche Therapie die Gabe von Emepronium, einem Anticholinergicum, vorgeschlagen zum Versuch der Ruhigstellung der Blase und damit einer Verbesserung der Reservoirfunktion. Bei dieser Medikation muß allerdings der Restharn genau kontrolliert werden; bei einem Restharnanstieg muß das Emepronium abgesetzt werden.

Der Junge W.M. mit der myogenen Defäkationsstörung, der bis vor einigen Wochen unter hartnäckiger Obstipation und Stuhlschmieren gelitten hatte, war durch ein stationär durchgeführtes konsequentes Stuhltraining in drei Wochen sauber geworden, er konnte jetzt jeden Tag einmal seinen Darm entleeren.

Die neurogene Reflexblase und der Sphinkterspasmus bei dem Mädchen G.L. wurden bisher mit einem Alpha-Rezeptorenblocker zum Herabsetzen der Sphinkterresistenz und zur Verbesserung der Blasenentleerung durchgeführt. Die Harnwegsinfekte wurden antibiotisch behandelt.

Mit Ausnahme der restharnfreien Blasenentleerung bei dieser Untersuchung waren bei dem Mädchen größere Restharmengen und auch schon Veränderungen des oberen Harntrakts bekannt.

Bei einer kürzlich durchgeführten Miktionscysturographie und Funktionsszintigraphie der Nieren fand sich ein vesicopelviner Reflux auf der linken und ein Verdacht auf einen Reflux auf der rechten Seite sowie eine funktionelle Abflußverzögerung beider Nieren mit noch normaler Gesamtclearance.

Diese Beeinträchtigung der Nieren bei der bestehenden Reflexblase gab den Anlaß, als Therapie bei diesem Mädchen das intermittierende Selbstkatheterisieren vorzuschlagen.

Durch diese Maßnahme wäre eine regelmäßige vollständige Blasenentleerung gewährleistet, ohne wie mit der Bauchpresse einen hohen abdominellen Druck aufzubauen, wodurch dann ein Teil des Urins von der Blase zurück in die Nieren gepreßt wird.

Die Beratung und das Beibringen des Selbstkatheterisierens übernehmen unsere Kinderurologen.

Diese Therapie kann nur durchgeführt werden, wenn das Interesse des Kindes und die Kooperationsbereitschaft geweckt werden können.

Bei dem kleinen Mädchen T.H. mit der neurogenen Retentionsblase bestand die bisherige Therapie in Antibiotikagaben bei Harnwegsinfekten und der Einnahme von Alpha-Rezeptorenblockern. Die Nierenfunktion war bei diesem Kind nicht beeinträchtigt. Bei der jetzigen Untersuchung wird die Weiterführung dieser Therapie vorgeschlagen.

Im Vordergrund steht bei diesem Mädchen das maligne Tumorge-schehen.

Das Mädchen D.U. mit der Transuretero-Uretero-Stomie ist mit dieser operativen künstlichen Harnableitung versorgt worden, weil die Nierenfunktion unter konservativer Therapie und selbst nach verschiedenen Operationen wie die Ureterneuimplantation und die Y-V-Plastik am Blasenhals eine progrediente Verschlechterung zeigte.

Mit der Urinableitung ist das Kind seit vielen Monaten infektfrei, bei der Isotopennephrographie fand man über beiden Nieren eine unauffällige Tubulosekretions- und Exkretionsphase, wobei das Kurvenmaximum allerdings über der linken Niere verzögert erreicht wurde.

Als Versuch zur Verbesserung der Stuhlentleerungsstörung wird dem Kind vorgeschlagen, nach jeder Mahlzeit Toilettensitzungen abzuhalten.

7. Diskussion

Die innerhalb von 25 Jahren in München behandelten Kinder mit Steißbeinteratomen stimmen in der Geschlechtsverteilung, in der Tumorgroße und im biologischen Verhalten gut mit den in der Literatur angegebenen Werten überein. Auch die Lokalisationsverteilung entsprach weitgehend der von Altmann (1974) angegebenen, nur von den rein äußerlichen Tumoren fanden sich in München nur 28 % gegenüber 46 % in der amerikanischen Studie. Erklären kann man diese Abweichung wohl dadurch, daß die rein äußerlichen Steißbeinteratome des Typ I zu einem höheren Anteil in kleineren Kliniken operiert werden als die komplizierteren Teratome, die dann in die Universitätsklinik überwiesen werden.

Das Alter bei Diagnosestellung lag in München in etwa gleich hoch wie in den Studien von Altmann (1974), Vaez-Zadeh (1972) und Willital (1978).

Kongenitale Anomalien

Das gehäufte Auftreten von zusätzlichen Anomalien bei Kindern mit einem Steißbeinteratom, wie es Carney (1972), Altmann (1974) und Jaffe (1982) beschreiben, konnte in dieser Studie nicht bestätigt werden. Die einzige zusätzlich Mißbildung wurde bei einem Mädchen in Form eines kongenitalen Herzfehlers, eines Morbus Ebstein, gefunden.

Diagnosestellung

In unserer Untersuchungsreihe wurde bei 35 von 45 Kindern (78 %) der Tumor durch die Inspektion gefunden, was den in der Literatur beschriebenen Angaben (Altmann, 1974; Mahour, 1974/73; Willital, 1978) von 83 - 92 % in etwa entspricht.

Bei allen anderen Kindern konnte das Teratom bei der rektalen digitalen Untersuchung palpiert werden.

Die Sonographie ermöglicht präziser als die Palpation die Beurteilung der Konsistenz des Tumors und das für Teratome charakteristischen Nebeneinander von soliden und zystischen Anteilen, außerdem läßt sich mit Hilfe der Sonographie die Größe und Ausdehnung des Tumors bestimmen.

Im Röntgenbild sind bei etwa der Hälfte der Teratome Verkalkungen erkennbar (Carney, 1972; Smith, 1976). Heutzutage sollte den Kindern das Röntgen jedoch erspart bleiben, weil mit der nicht invasiven Methode der Sonographie die gleichen Aussagen möglich sind.

Endgültig beweisend für die Diagnose Steißbeinteratom ist erst die histologisch-pathologische Untersuchung.

Pränatale Diagnose

Durch die gesetzlich geregelte Ultraschalluntersuchung in der Schwangerschaft und die Weiterentwicklung der sonographischen Geräte hat die pränatale Diagnostik von fetalen Mißbildungen in den letzten Jahren an Wichtigkeit zugenommen.

So ist es heute möglich, 80 - 90 % aller schweren Mißbildungen pränatal zu erkennen (Holländer, 1984; Hofmann, 1983; Hansmann, 1981). Als Hinweiszeichen gelten das Hydramnion, die Oligo- oder Anhydramnie und eine frühe Wachstumsretardierung des Feten. Das Hydramnion geht in 8 - 18 % der Fälle mit schweren Mißbildungen einher (Zamah, 1982; Hobbins, 1979) und erfordert deshalb eine sorgfältige Abklärung.

Die pränatale Diagnose eines Steißbeinteratoms hat therapeutische Konsequenzen. Da das Steißbeinteratom eine geburts-hilfliche Relevanz besitzt - einerseits in Form der schwierigen Geburtseinleitung bei nicht erkanntem Teratom, andererseits in Form der guten Prognose bei rascher kinderchirurgischer Versorgung (Hansmann, 1985) - kann man bei pränatal erkanntem Teratom die Mutter in ein perinatales Zentrum überweisen, eine Entbindung, z.B. durch eine Sectio caesarea, vorbereiten und die sofortige Übernahme des Kinds in die Hände der Kinderchirurgen veranlassen.

So berichtet C. Minzt (1983) von dem Fall eines großen zystischen Steißbeinteratoms, das kurz vor der geplanten Kaiserschnittentbindung unter sonographischer Kontrolle punktiert wurde, wobei 3,4 l Flüssigkeit aspiriert werden konnten.

Daraufhin konnte das Kind ohne Komplikationen entbunden werden,

und im Alter von 2 Tagen wurde das Steißbeinteratom reseziert. Das Kind konnte nach komplikationslosem Verlauf nach 10 Tagen nach Hause entlassen werden.

Histologie

Bei der Auswahl der Patienten fiel auf, daß bei einigen Kindern mit der Diagnose "Dermoidzyste über dem Steißbein" der Tumor laut Op-Bericht fest mit der Steißbeinspitze verwachsen war und bei der histologischen Untersuchung außer Haut und Hautanhangsgebilde nebenfalls nervales Gewebe gefunden worden war. Diese Befunde sprechen eindeutig dafür, daß der als Dermoidzyste beschriebene Tumor als echtes Teratom des histologischen Typ 1 zu betrachten ist.

Das Auftreten der Ganglioblastome bzw. der Neuroblastome in dieser Studie über Steißbeinteratome ist darin begründet, daß alle vier Tumoren verwachsen waren mit der Steißbein- bzw. mit der Kreuzbeinspitze und daß das Auftreten von neurogenem Gewebe über dem Steißbein von den Pathologen im Fall eines Ganglioblastoms nicht als Tumorstadium im direkten Sinn, sondern als Zellproliferation von versprengtem zentralnervösem Gewebe bewertet wurde, mehr in Richtung einer Fehlbildung.

Bei dem einen Neuroblastom wurde von den Münchner Pathologen die Möglichkeit in Erwägung gezogen, es könne sich auch um ein Steißbeinteratom handeln, bei dem jedoch nur eine Neuroblastomdifferenzierung bzw. -komponente vorliegt.

Es ist durchaus vorstellbar, daß sich ein Teratom vom Ausgangspunkt der pluripotenten Keimzelle in eine bestimmte Richtung ausdifferenziert und die Gewebsanteile der anderen Keimblattkomponenten sich zurückbilden, wie es zumindest für das Ovarialteratom beschrieben wurde (Eder 1977). Interessant in diesem Zusammenhang sind einige in der Literatur beschriebenen Beobachtungen. Izant veröffentlichte 1975 in einer Studie über sakrokokzygeale Teratome den Fall eines Neugeborenen mit einem Steißbeinteratom, in dem als einziges malignes Tumorelement Neuroblastomgewebe gefunden wurde.

In einer anderen Untersuchungsreihe über sakrokokzygeale Teratome fand Valdiserri (1981) als immaturren Anteil der Steißbeinteratome in 6 von 8 Fällen fast ausschließlich neuroepitheliales Gewebe mit stark an Neuroblastome erinnernde Foci.

Ward und Dehner (1974) berichteten über einen Wilms-Tumor in einem Steißbeinteratom. Da die Wahrscheinlichkeit, daß es sich um zwei unabhängig entstandene verschiedene, aber an gleichem Ort und zu gleicher Zeit aufgetretene Tumore handelt, sehr gering ist, sprechen diese Fälle für die Möglichkeit eines Teratoms, sich auch in Richtung anderer embryonaler Tumoren auszudifferenzieren.

Da die sakrokokzygeale Lokalisation weder für Ganglioneurome noch für Neuroblastome mit 2 - 3 % (Schweisguth, 1982) eine sehr häufige darstellt, scheint es, auch wenn die Hypothese der Entstehung aus einem Teratom hier nicht eingehender diskutiert werden kann und nur als Denkanstoß verstanden werden soll, doch sinnvoll, diese Tumoren hinsichtlich der Blasen- und Mastdarmkomplikationen mit in die Studie einzugliedern.

Die histologische Klassifikation der Steißbeinteratome ergab bei 11 von 45 Tumoren ein malignes Teratom (24 %) entsprechend der in früheren Studien beschriebenen Malignitätsrate (Chretien, 1970; Izant, 1969; Mahour, 1974/78; Grosfeld, 1976; Wooley, 1980; Altmann, 1974). Von den 11 malignen Teratomen in unserer Untersuchungsreihe gehörten 7 dem histologischen intermediär malignen Typ 2 Teratom an, zwei Kinder dem undifferenzierten Typ 3- Teratom, und bei zwei Kindern war der Tumor lediglich als malignes Teratom beschrieben.

Bestätigt wird auch in dieser Studie der Malignitätswandel der Steißbeinteratome mit zunehmendem Alter der Kinder, was bereits in früheren Studien von Altmann (1974), Mahour (1976) bzw. Grosfeld (1976) und anderen festgestellt wurde.

Während bei den in der ersten Lebenswoche operierten 14 Patienten lediglich ein malignes Teratom Typ 3 gefunden wurde, (7 %), betrug der Anteil der malignen Teratome bei den 12 mit über einem Jahr operierten Patienten mit 8 malignen Teratomen bereits 67 %.

Bei einem der verstorbenen Kinder wurde der zuerst operierte Tumor als benigne Dermoidzyste diagnostiziert, das später aufgetretene Lokalrezidiv stellte sich bei der histologischen Untersuchung als malignes Teratom Typ 3 dar.

Dieser Fall ist eine weitere Bestätigung für die in jedem Teratom potentiell vorhandene Malignität und bekräftigt die Forderung nach sorgfältiger Totalexstirpation und genauer

histologischer Durchmusterung der Steißbeinteratome.

Zur Frage, ob pränatale Entartungen von Steißbeinteratomen möglich sind, konnten wir keine Angaben in der Literatur finden. Es ist jedoch kaum ein Zweifel daran möglich, daß der kleine Anteil von malignen Steißbeinteratomen beim Neugeborenen (nach Altmann (1974) 7 %) bereits schon pränatal maligne verändert war.

Trotz dieser Tatsache kann unserer Ansicht nach heutzutage noch nicht die pränatale Exstirpation eines diagnostizierten Steißbeinteratoms gefordert werden, da die Wahrscheinlichkeit der intrauterinen Malignität sehr gering ist und das Risiko eines pränatalen Eingriffs somit nicht eingeleitet werden kann.

Viel wichtiger ist unserer Meinung nach, das Steißbeinteratom beim geborenen Kind frühzeitig zu erkennen und zu operieren. Die Möglichkeit der Ultraschalluntersuchung eines jeden Neugeborenen zur Erkennung von Steißbeinteratomen in Form eines Screenings wäre bei dem seltenen Auftreten dieser Erkrankung zu aufwendig, zumal ja praktisch alle Steißbeinteratome durch die rektale digitale Untersuchung erfaßbar sind.

Deshalb möchten wir uns der Forderung von Flamant und Pellerin (1975) anschließen, daß jedes Neugeborene im Hinblick auf ein sakrokokzygeales Teratom und auf den Malignitätswandel bei Verzögerung der Diagnosestellung routinemäßig rektal digital untersucht werden soll.

Operative Therapie

Bei allen 45 Kindern der eigenen Untersuchungsreihe erfolgte die operative Exstirpation des Steißbeinteratoms. Bei 37 Kindern wurde die sofortige und vollständige Tumorentfernung durchgeführt, so wie es allgemein empfohlen wird (Bettex, 1982; Jaffe, 1982; Hecker, 1970; Grosfeld, 1976; Kahour, 1978; Schweisguth, 1982; Donnellan, 1968). Bei zwei Kindern war wegen infiltrativen Tumorwachstums die vollständige Entfernung nicht mehr möglich, bei 6 Kindern wurde wegen Fehldiagnosen von Dermoidzysten, einer Steißbeinfistel, einem Steißbeingrübchen sowie einer - fehlbildung und einem Abszeß nicht sofort operiert, sondern mit einer Verzögerung von einem Monat bis 14 Monaten.

Bei drei der Kinder wurde nach der um einen, drei bzw. vier Monate verspäteten Operation ein malignes Teratom Typ 2

gefunden, an dem zwei Kinder verstarben und eines mit multiplen Metastasen am Leben ist. Bei den drei anderen Kindern mit Fehldiagnosen fand sich ein benignes Typ 1- Teratom. Ein Mädchen bei dem im Alter von 21 Monaten ein Typ 2- Teratom ohne Absetzen des Steißbeins exstirpiert worden war, bildete drei Monate später ein Rezidiv, an dem es ein halbes Jahr später verstarb.

Chemotherapie / Strahlentherapie

In den Jahren vor 1968 wurde bei den untersuchten Patienten noch keine Chemotherapie durchgeführt, bei drei Kindern mit malignen Steißbeinteratomen wurde jedoch zusätzlich zur Operation die postoperative Tumorbettbestrahlung angewendet. Die Strahlentherapie bewirkte zwar einen kurzdauernden Wachstumsstillstand der Teratome, die Kinder starben jedoch trotzdem 2 - 5 Monate später an ihrer Tumorerkrankung.

Diese Ergebnisse bestätigen die heute gültige Meinung, daß die Bestrahlung bei Steißbeinteratomen keine wesentliche Besserung bringen kann. Aus diesem Grund wird sie nicht mehr empfohlen (Bettex, 1982; Jaffe, 1982; MAKEL-Studie, 1983).

Die in den 70er Jahren angewendete Chemotherapie an drei Patientinnen wurde nach heute gültigen Kriterien nicht lange und konsequent genug durchgeführt.

Die drei Mädchen erhielten jeweils nur zwei Zytostatikazyklen, unter denen bei allen eine Remission erzielt werden konnte. Nach einigen Wochen begann bei allen drei der Tumor jedoch erneut zu wachsen, weil die Tumorzellen zwar stark vermindert waren durch die Therapie, aber immer noch so viele maligne veränderte Zellen zurückblieben, daß von ihnen das neue Tumorstadium ausgehen konnte.

Die beiden 1981 behandelten Mädchen erhielten eine konsequente adjuvante Chemotherapie.

Das Mädchen I.H. erhielt sowohl einen präoperativen als auch 4 postoperative Zytostatikazyklen mit den Medikamenten, die in der MAKEL-Studie (1983) als Initialtherapie empfohlen werden. Bis zum dritten Zytostatikazyklus hielt die Remission an, danach wurden präaortale Lymphknoten entdeckt.

Mit einer zusätzlich zur Chemotherapie durchgeführten präoperativen Bestrahlungstherapie und der operativen Entfernung sowohl der Lymphknotenmetastasen als auch der Lungenmetastasen

ist das Mädchen 25 Monate nach der Diagnosestellung mit erneut aufgetretenen Lungenmetastasen am Leben.

Das Mädchen H.A.1. wurde mit 4 postoperativen Zyklen mit Endoxan und Lysovaq behandelt, zusätzlich mit einer Bestrahlung des Tumorbetts. Die Remission hielt 15 Monate an, das dann auftretende Lokalrezidiv wurde mit 4 Zyklen einer Kombination, wie sie in der MAKEI-Studie (1983) empfohlen wird, behandelt. Das nach drei Monaten erneut auftretende Rezidiv wurde gemäß der Konsolidierungstherapie (MAKEI-Studie, 1983) mit 4 weiteren Zytostatikazyklen behandelt, jedoch ohne Erfolg. Das Mädchen verstarb 5 Monate später an dem Tumor.

Bei der Therapie der malignen Steißbeinteratome zeigt sich, daß die heute eingesetzten Zytostatika bei konsequenter Therapie zumindest Remissionen und Lebensverlängerungen ermöglichen, die noch vor 10 Jahren nicht erreicht wurden.

Ein Mädchen ist sogar 25 Monate nach der Operation des Steißbeinteratoms - zwar mit multiplen Metastasen - am Leben, ein anderes Mädchen überlebte 20 Monate nach der Operation im Verhältnis zu Überlebenszeiten von 2 und 6 Monaten der 1972 - 1974 behandelten Kinder.

Tumormarker

Bei den drei Kindern mit den malignen Teratomen war der Zusammenhang zwischen hohen AFP-Werten und malignem Tumorstadium eindeutig nachvollziehbar, die direkt postoperativ gemessenen AFP-Werte waren alle stark erhöht, und auch bei den Verlaufskontrollen zeigte sich ein klarer Zusammenhang zwischen Tumorrückgang bei zytostatischer Therapie und Abfall der AFP-Werte bzw. zwischen Auftreten eines Rezidivs bzw. einer Metastase und einem Ansteigen der AFP-Werte, wie es Tsuchida (1983), Jaffe (1982) und Fischer (1983) beschreiben.

Bei den 9 Patienten mit benignen Teratomen fanden sich 5 normale AFP-Konzentrationen, drei leicht erhöhte AFP-Werte bei Neugeborenen und eine stark erhöhte AFP-Konzentration.

Die einzige starke Erhöhung des AFP im Serum trat bei dem Kind mit dem immaturren Teratom Typ 1a auf, so daß man auch hier den Wert des AFP als Tumormarker für die unreifen und somit potentiell malignen Zellen bestätigt findet.

Die mäßig erhöhten Werte der drei anderen Kinder müssen wohl auf einen verzögerten Abbau des physiologischen AFP zurückgeführt werden.

Von den jetzt bei der Nachuntersuchung bestimmten AFP-Werten bei 17 Kindern lagen alle bis auf den Wert bei dem Mädchen mit den Metastasen, der stark erhöht war, unter der Nachweisgrenze; für den Verdacht auf Rezidive bot sich somit kein Anlaß.

Leider ist es in vielen Fällen der eigenen Untersuchungsreihe versäumt worden, präoperative, postoperative und kontrollierende Bestimmungen des AFP vorzunehmen, um den Verlauf der Erkrankung verfolgen zu können. Die Mehrzahl der Patienten wurde nämlich behandelt, bevor das AFP bekannt war.

Blasen- und Mastdarmenleerungsstörungen

Funktionsstörungen von Blase und Mastdarm bei Steißbeinteratomen können präoperativ, postoperativ oder im terminalen Stadium von malignen Steißbeinteratomen auftreten.

Die Häufigkeit präoperativer Störungen wie Obstipation, Stuhlschmierungen oder Harnverhaltensstörungen geben verschiedene Autoren mit 14 - 28 % an. Donnellan (1963) fand in seiner Studie bei 29 von 103 Fällen (28 %) Funktionsstörungen von Blase und bzw. oder Darm, wobei 24 dieser ein malignes Teratom hatten. Waldhausen (1963) stellte bei 111 Kindern mit Steißbeinteratomen (darunter 23 eigene Fälle) bei 16 Kindern (14 %) intestinale Störungen wie Obstipation fest, bei 14 Kindern (12 %) fand er präoperativ urologische Komplikationen.

Gwinn fand 1955 in einem Kollektiv von 18 Fällen 3 präoperative Blasenentleerungsstörungen (16 %), eine in Form einer Harnretention und zwei infravesikale Obstruktionen.

Wir fanden bei 5 von 45 Kindern (11 %) präoperative Obstipation bzw. Stuhlschmierungen und Harnverhaltensstörungen.

Über die postoperativen Blasen- und Mastdarmenleerungsstörungen ist in der Literatur wenig bekannt.

Kirk und Lister (1976), die urologische Untersuchungen bei Kindern mit Steißbeinteratomen durchgeführt haben, stellten bei 7 Kindern (29 %) postoperativ pathologische Befunde fest. Drei Kinder hatten hydronephrotische Veränderungen der Ureteren und der Nieren, bei 4 Kindern konnten sie postoperativ eine

ausdrückbare Harnblase feststellen. Bei drei Kindern (12 %) waren diese postoperativen Auffälligkeiten nur vorübergehend zu beobachten, bei Kontrolluntersuchungen konnten nach einigen Monaten bzw. einigen Jahren keine pathologischen Befunde mehr erhoben werden. Bei einem Kind mit der anfangs ausdrückbaren Blase fand sich jetzt bei normaler Kontinenz noch ein auffälliges Miktionsverhalten, das Kind entleerte den Urin in mehreren kleinen Portionen, wozu es bis zu 5 Minuten brauchte. Bei einem Kind bestand die Hydronephrose weiterhin, klinisch war das Kind allerdings kontinent geworden und unauffällig in seinem Miktionsverhalten. 2 der Kinder waren verstorben, eines an einer schweren Pyelonephritis und eines an dem malignen Tumor.

Kirk und Lister (1976) fanden außerdem bei drei weiteren Kindern mit malignen Steißbeinteratomen im terminalen Stadium der Erkrankung Blasen- und Mastdarmentleerungsstörungen (13 %). Willox (1961) beschreibt in einer Studie von 9 Kindern mit Steißbeinteratomen bei einem Patienten mit einem malignen Teratom postoperativ eine urethrale Obstruktion (11 %).

Hillital hat in einer Sammelstatistik die Häufigkeit der postoperativen Blasen- und Mastdarmentleerungsstörungen bei Steißbeinteratomen zusammengestellt. Er fand nach Auswertung mehrerer Studien bei 10 von 202 der operierten Kinder (5 %) postoperative Darmfunktionsstörungen in Form von Obstipation, ebenfalls bei 10 Kindern (5 %) traten postoperativ Blasenentleerungsstörungen in Form von infravesikaler Obstruktion der Harnwege und hydronephrotischen Veränderungen auf. Von den 10 Kindern mit den Defäkationsstörungen hatten 6 ein malignes Teratom, von den 10 Kindern mit den Blasenentleerungsstörungen lag bei zwei Kindern ein maligner Tumor vor. Dabei bleibt in dieser Arbeit unklar, wieviele der Läsionen iatrogen durch die Operation oder durch eine mechanische Stenosierung des Darms bzw. der Harnwege bei erneutem Tumorstadium aufgetreten sind.

Hofmann (1966) und Ein (1980) beobachteten in ihren 25 bzw. 33 Kindern mit Steißbeinteratomen umfassenden Studien bei keinem der Patienten Blasen- oder Mastdarmentleerungsstörungen. Altmann (1974) berichtet in der großen amerikanischen Studie von notwendigen operativen Urinableitungen in 3,2 % der Fälle mit Steißbeinteratomen und von Kolostomien in 4,7 % der Fälle,

wobei auf die Ursachen der Eingriffe nicht eingegangen wird.

In unserer Studie fanden wir beim Auswerten der Krankengeschichten bei 14 von 45 Kindern (31 %) Blasen- und Mastdarmentleerungsstörungen. Dabei litten 3 Kinder (7 %) vorübergehend postoperativ an Harnverhaltensstörungen bzw. Stuhlschmierern, bei zwei Kindern dauerte die Blasen- bzw. Mastdarmentleerungsstörung nur einige Wochen, bei einem Bub ein ganzes Jahr. Drei Kinder (7 %) waren aus ungeklärter Ursache nach der Operation nicht kontinent geworden, sie litten unter Stuhlschmierern bzw. Einlässen. Bei 4 Kindern war seit der Operation eine neurogene Blasen- und Mastdarmentleerungsstörung bekannt. Vier Kinder (9 %) mit malignen Teratomen hatten im Endstadium der Erkrankung Entleerungsstörungen von Blase und Mastdarm entwickelt.

Bei der elektromanometrischen Nachuntersuchung von 17 Kindern stellten wir bei 10 Kindern eine unauffällige Blasen- und Mastdarmfunktion fest (59 %). Darunter befanden sich auch die zwei Patienten, die für kurze Zeit nach der Operation unter Entleerungsstörungen gelitten hatten. Bei dem einen Mädchen waren die Harnverhaltensstörungen nach mehrmaligem Katheterisieren der Urethra nicht mehr aufgetreten, bei dem anderen Mädchen verschwand das Stuhlschmierern und die Obstipation nach einigen Rektumbougierungen.

7 Kinder waren bei der elektromanometrischen Nachuntersuchung auffällig (41 %).

Bei drei Kindern (18 %) fanden wir bei der Elektromanometrie eine myogene Defäkationsstörung als Ursache des Stuhlschmiererns und als Folge davon der rezidivierenden Harnwegsinfekte. Auch bei dem Bub, der postoperativ ein Jahr lang unter Obstipation und Stuhlschmierern gelitten hatte und erst vor einigen Wochen nach konsequentem Stuhltraining sauber geworden war, konnte elektromanometrisch der Grund für die Defäkationsstörung in der veränderten muskulären Situation nach der Operation gefunden werden.

Bei einem Mädchen stellten wir elektromanometrisch eine leichte neurogene Defäkationsstörung fest, die klinisch so gut kompensiert werden konnte, daß außer einem obstipaten Stuhlverhalten keine Auffälligkeiten mehr beobachtet werden konnten.

Drei der untersuchten Kinder (18 %) hatten eine ausgeprägte neurogene Blasen- und Mastdarmentleerungsstörung.

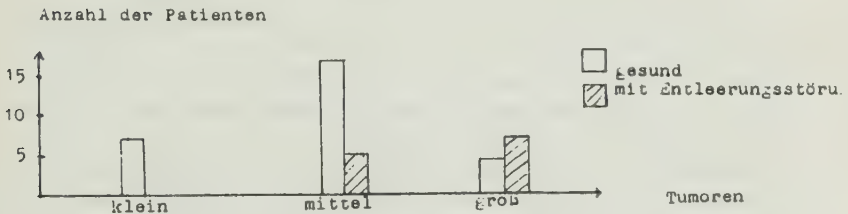
Bei einem Mädchen wurde eine neurogene Reflexblase III mit

gesteigerter Reflexaktivität des Detrusors und erhöhtem Blasen-
auslaßwiderstand sowie eine leichte Defäkationsstörung mit
Schädigung der adrenergen Fasern, die zum Rektum führen, fest-
gestellt. Ein Mädchen hatte ein neurogenes Reflexrektum. Die
neurogene Blasenentleerungsstörung, wegen der 3 Jahre vor der
jetzigen Untersuchung ein Urostoma angelegt worden war, konnte
aufgrund der Auswertung einer zystometrischen Untersuchung,
die vor der Anlage der künstlichen Harnableitung durchgeführt
worden war, als neurogene Reflexblase III mit gesteigerter
Detrusoraktivität und erhöhtem Blasenaußlaßwiderstand klassi-
fiziert werden.

Bei der dritten Patientin wurde elektromanometrisch eine neuro-
gene Retentioablaste und ein neurogenes funktionsloses Rektum
festgestellt.

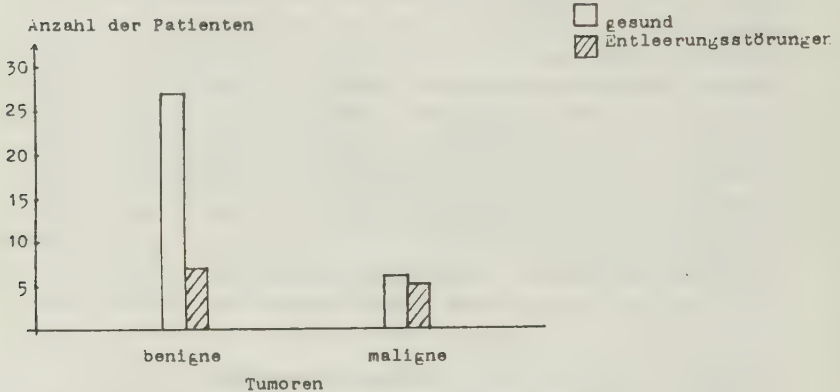
In unserer Studie ließ sich ein Zusammenhang erkennen zwischen
Tumorgroße und dem Auftreten von Blasen- und Mastdarmentlee-
rungsstörungen. Die Kinder mit Komplikationen hatten entweder
einen mittelgroßen oder einen großen Tumor gehabt, bei den
kleinen Tumoren wurden keine Komplikationen beobachtet.

Tab. 7.1. Tumorgroße und Blasen- und Mastdarmentleerungsstörung



Ein Zusammenhang zwischen Dignität des Tumors und Komplika-
tionen der Blasen- und Mastdarmfunktion wurde ebenfalls deut-
lich. Von den 11 Kindern mit malignen Teratomen waren 5 Kin-
der (45 %) von Komplikationen betroffen, von den 34 Kindern
mit benignen Veränderungen hatten 7 Kinder (21 %) Funktions-
störungen.

Tab. 7.2. Komplikationen und Dignität des Tumors



Die Ursache war einerseits das infiltrative Wachstum der malignen Teratome und die erschwerte operative Präparation des Tumors, andererseits kommt als Ursache der Störungen auch das verdrängende Tumorwachstum in Frage.

Auch bei den von uns untersuchten Kindern ergaben sich beim Vergleich zwischen den gesunden Kindern (10) und den Kindern mit Blasen- und Mastdarmschädigungen (7) einige Besonderheiten.

Es fiel auf, daß die Tumorgroße bei den Kindern mit Entleerungsstörungen im Durchschnitt fast 10 cm mehr betrug als bei den gesunden Kindern. (vgl. Tab.2, Kap. 3.4.1.)

Außerdem reichten bei den geschädigten Kindern alle Tumoren ins Becken hinein und waren dem Lokalisationstyp II bzw. III nach Altmann (1974) zuzuordnen, bei den Gesunden dagegen fand man nur einen ins Becken ausgedehnten Tumor Typ II und einen rein präsakralen Tumor Typ IV.

Insgesamt erscheint es nicht verwunderlich, daß durch die ausgedehntere Operation aufgrund großer bzw. ins Becken reichender oder nicht streng umkapselter Tumoren die Wahrscheinlichkeit für das Auftreten von neurogenen bzw. mechanischen Schädigungen der Blasen- und Mastdarmfunktion ansteigt.

Therapie

Für die Prognose und Therapie der neurogenen Blasenentleerungsstörung ist entscheidend, ob die Nierenfunktion bedroht ist oder nicht. Das einfachste Mittel zur Beurteilung ist die Restharnmessung. Eine Bedrohung der Nierenfunktion liegt vor bei Inaktivität des Detrusors oder bei erhöhtem Blasenaußlaßwiderstand. (Berger, 1982)

Erstes Therapieziel der neurogenen Blasenentleerungsstörungen ist, die Niere vor Folgeschäden zu bewahren.

Infekte der Harnwege müssen antiinfektiös behandelt werden, entweder lokal durch Blasenspülungen oder systemisch, um ascendierende Pyelonephritiden zu vermeiden. Die beste mechanische Infektprophylaxe und -therapie ist der gute Harnabfluß (Mabersbacher, 1982).

Dabei stellt sich das Problem der Inkontinenz und deren soziale Auswirkungen oft diesem Therapieziel entgegen. Es muß sorgfältig abgewogen werden, um den Kindern mit der Therapie auch ein einigermaßen sozial tragbares Leben zu ermöglichen. Die Mastdarmentleerungsstörung soll mit den Zielen therapiert werden, eine weitgehende Kontinenz zu erreichen zur sozialen Integrierbarkeit der Kinder und die hartnäckige Obstipation zu verbessern.

Die Therapie kann je nach Typ der Entleerungsstörung untergliedert werden in Maßnahmen zur Verbesserung der Reservoirfunktion und zur Verbesserung der Blasenentleerung (Berger, 1982)

Die Reservoirfunktion und damit die Kontinenz bei hyperaktivem Detrusor bzw. bei schlaffem Sphinkterapparat kann pharmakologisch folgendermaßen beeinflusst werden: eine Hemmung des Detrusors ist mit anticholinergen Substanzen, auch in Verbindung mit adrenergen Pharmaka zu erreichen. Die Sphinkterresistenz ist mit adrenergen Medikamenten zu steigern, die Resultate sind jedoch nur bei leichten Störungen zufriedenstellend. (Berger, 1982; Hohenfellner, 1982)

Auf operativem Wege ist die Implantation eines künstlichen Sphinkters, der nach Bedarf geöffnet und geschlossen werden kann, z.B. der Sphinkter nach Scott, ein recht erfolgreiches Verfahren. Allerdings sollen diese Prothesen wegen des kindlichen Wachstums und notwendiger kindlicher Mithilfe erst nach der Pubertät implantiert werden (Berger, 1982).

Die Maßnahmen zur Reservoirverbesserung müssen sehr sorgfältig und vorsichtig gehandhabt werden, da mit Verzögerung des

Urinflußes auch immer die Infektionsgefahr steigt. Die Nierenfunktion muß hierbei regelmäßig kontrolliert werden. (Berger/Kuffer, 1982; Hohenfellner, 1982)

Die Verbesserung der Blasenentleerung bedeutet gleichzeitig eine gebesserte Kontinenz und einen Schutz gegen ascendierende Harnwegsinfekte.

Prinzipiell kann die Blasenentleerung verbessert werden durch Verbesserung der Detrusorfunktion und durch Verminderung der Sphinkterresistenz.

Rein mechanisch kann bei nicht allzu hohem Auslaßwiderstand die Blase durch aktive Bauchpresse und den Cr  d  schen Handgriff zufriedenstellend entleert werden. Auch durch Stimulation der Reflexzonen durch suprapubisches bzw. perineales Perkutieren kann die Detrusorkontraktion in einigen F  llen ausgel  st werden.

Pharmakologisch k  nnen Cholinergika die Detrusorkontraktionen verbessern. Sie k  nnen wirksam sein, wenn der Blasenentleerung ein kr  ftiger Sphinkter entgegensteht, den der Detrusor nicht   berwinden kann. Allerdings ist darauf zu achten, da   die funktionelle infravesicale Obstruktion als Folge der h  ufig bestehenden Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie durch die parasympathische Aktivierung des Detrusors eherverst  rkt oder zumindest nicht verbessert wird. Der Detrusor kann durch die Monotherapie mit Parasympathikomimetika hypertrophieren und Divertikel bilden und die Niere durch auftretendes Refluxgeschehen sch  digen.

Eine Verminderung der Sphinkterresistenz ist pharmakologisch durch α -Rezeptorenblocker m  glich, z.B. Phenoxybenzamin = Dibenzyran^R. Diese Medikation scheint au  er der Senkung des Blasenausla  widerstands auch relaxierend auf den hypertrophen hyperkontraktilen Detrusor zu wirken und die Reflexablaufe positiv zu beeinflussen. Auch eine g  nstige Wirkung auf die Kontinenz konnte   ber eine Senkung des Restharns beobachtet werden (Kuffer, 1982). Durch die Tonussenkung des Sphinkter externus durch Valium wird diese Ma  nahme noch vervollst  ndigt (Seifert 1976).

Eine weitere M  glichkeit zur Verbesserung der Blasenentleerung bietet die elektrische Stimulation des Detrusors. Die klinisch am besten erprobte Methode ist die transurethrale endovesikale Elektrostimulation nach Katona (1973). Hierbei sollen

die Rezeptoren des Detrusors reaktiviert werden, wodurch ein Harndrang und eine kontrollierte Miktio entstehen kann. Die Ergebnisse nach etwa 150 Elektrostimulationen sind nach Berger (1982) in knapp einem Drittel der Fälle mit kontrollierbarer restharnfreier Miktio und trockenen Intervallen von mehr als zwei Stunden klinisch gut, bei insgesamt zwei Drittel der Kinder konnten positive Veränderungen erzielt werden. Bei den übrigen Patienten stellte man keinerlei Veränderung fest, in einem Fall wurde mehrere Monate nach der Elektrostimulation eine Blasendekompensation beobachtet. Bei dieser Therapie sollte die Auswahl der Patienten sorgfältig durchgeführt werden. Um die langdauernde Therapie durchzuführen ist die Kooperation mit den Kindern als auch mit den Eltern wichtige Voraussetzung. Weiterhin muß eine gewisse Restaktivität des Detrusors vorhanden sein. Bei einer bestehenden Niereninsuffizienz soll die Elektrostimulation nicht angewendet werden.

Als bestes Verfahren zur Verbesserung der Blasenentleerung stellte sich in den letzten Jahren für geeignete Patienten das regelmäßige saubere Selbstkatheterisieren heraus (Kundert, 1982; Bettex, 1982). Die erhöhte Infektanfälligkeit des neurogenen Harntrakts beruht unter anderem auf der verminderten Durchspülung und verlängerten Verweildauer. Durch regelmäßige häufige und vollständige Entleerungen kann in einigen Fällen Infektfreiheit und eine gute Kontinenz erreicht werden. Dabei ist laut Lapides (1972) die Häufigkeit der Blasenentleerungen ein wichtigerer Faktor als die Sterilität bei den Blasenentleerungen. Er und andere Autoren empfehlen eine intermittierende Selbstkatheterisierung nach Reinigung mit Wasser und Seife (Drago, 1977, Hardy, 1975).

Indiziert ist diese Methode bei Kindern mit unvollständiger Blasenentleerung und rezidivierenden Harnwegsinfekten und Inkontinenz. Besonders bei Kindern mit einer Balkenblase, Sphinkterspasmus und Restharn um 100 ml konnten erfreuliche Resultate erzielt werden. (Kundert, 1982).

Wenn alle konservativen Maßnahmen ohne Erfolg bleiben, muß zum Schutz der Nierenfunktion auf operative Verfahren ausgewichen werden. Um den Blasenaußwiderstand zu verringern, ist eine Y-V-Plastik des Blasenhalbes möglich oder eine ex-

terne Sphinkterotomie. Dabei müssen jedoch Einbußen in der Kontinenz in Kauf genommen werden.

Die Pudendektomie ist eine weitere Möglichkeit zur Herabsetzung des Tonus des Sphinkterapparates, ist aber beim Kind oft enttäuschend. (Berger, 1982; Hohenfellner, 1982; Seifferth, 1982).

Bei nicht beherrschbaren Harnwegsinfekten und Verschlechterung der Nierenfunktion bzw. bei sozial untragbarer Inkontinenz muß nach Ausschöpfen der konservativen Methoden eine definitive künstliche Harnableitung geschaffen werden. Es kommt die Ureterostomie, die Sigma- oder Ileumblase in Betracht.

Die Kinder in unserer Studie wurden nach diesen Gesichtspunkten behandelt. Ein Mädchen mit einer neurogenen Reflexblase, das bisher mit einem Alpha-Rezeptorenblocker behandelt worden war, wurde jetzt zur intermittierenden Selbstkatheterisierung vorgeschlagen, da durch die medikamentöse Therapie die Entleerungsstörung nicht beherrscht werden konnte. Das Mädchen mit der Retentionsblase wurde zum Herabsetzen des Blasenaußwiderstands mit einem Alpha-Rezeptorenblocker behandelt. Bei dem Bub mit der Reizblase nach rezidivierenden Harnwegsinfekten wurde versucht, durch eine Ruhigstellung des Detrusors mit einem Anticholinergicum die Reservoirfunktion der Harnblase zu verbessern. Bei dem Mädchen mit der künstlichen Urinableitung wurde diese Therapie gewählt, weil sich die Nierenfunktion unter konservativer Therapie verschlechterte. Jetzt ist das Mädchen seit Monaten infektfrei und die Nierenfunktion hat sich stabilisiert.

Die Therapie der neurogenen Defäkationsstörungen ist sehr beschränkt. Von den meisten Autoren (Holschneider, 1982; Deaver und McCarthy, 1953) wird regelmäßiges Stuhltraining in Verbindung mit laxativen Mitteln empfohlen.

Bewährt hat sich der frühzeitige Beginn des Stuhltrainings, spätestens ab dem 3. Lebensjahr, in Form von regelmäßigen konsequenten, im 4 - 6 stündigen Intervall stattfindenden Toilettensitzungen, und zwar unter Ausnutzung des gastrokolischen und ileokolischen Reflexes etwa 15 - 20 Minuten nach dem Essen.

Unterstützt wird diese Maßnahme durch laxative Mittel, bei

kleinen Kindern am besten durch Pflaumensaft oder laxativen Sirup, bei den über 6-jährigen durch Abführtabletten wie z.B. Dulcolax, in Verbindung mit Mineralwassern und spezieller Bewegungstherapie.

Neder die Pharmakotherapie noch die Stimulation des Sphinkterapparates haben sich nach Erfahrungen Holschneiders (1982) bewährt. Auch die chirurgische Therapie für den neurogen geschädigten Sphinkterapparat kommt nicht in Betracht, da sowohl bei der Gracilis- als auch bei der Palmaris-Longus-Transplantation der Erfolg abhängig ist von einer intakten Beckenbodeninnervation und einer ungestörten Rektumsensibilität.

So bleibt trotz nicht immer befriedigender Ergebnisse nur die konservative Therapie mit konsequentem, früh beginnendem Stuhltraining und unterstützender laxativer Maßnahmen.

In unserer Studie wurden 4 Kinder mit Defäkationsstörungen durch Stuhltraining behandelt, zwei Kinder erhielten unterstützend laxative Mittel zur Behandlung der Obstipation. Das häusliche Stuhltraining hatte bei einem Kind zum Erlernen eines regelmäßigen Stuhlgangs geführt. Das einzige stationär durchgeführte Stuhltraining hatte nach drei Wochen zur Besserung des Stuhlschmierens und der hartnäckigen Obstipation geführt, das Kind konnte einmal täglich Stuhl absetzen.

Letalität

Die Gesamtletalität aller in München behandelten Kinder mit Steißbeinteratomen lag mit 10 von 45 Kindern (22 %) im Bereich der in der Literatur angegebenen Werte.

Alle verstorbenen Kinder hatten ein malignes Teratom.

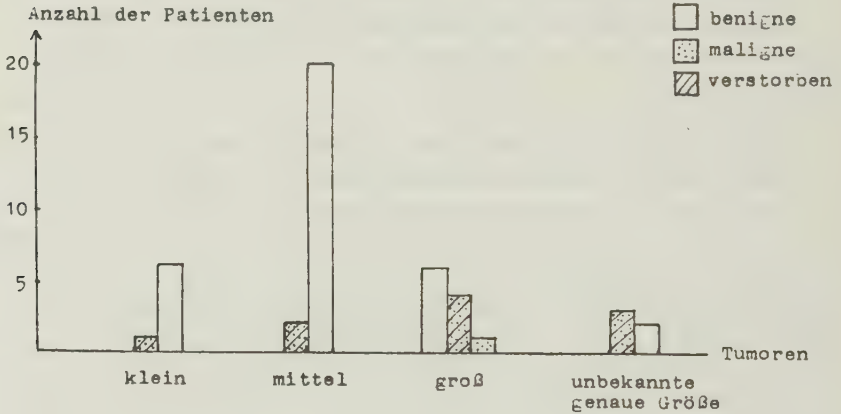
In unserer Studie zeigte sich eine strenge Abhängigkeit der Letalität von den malignen Teratomformen im Gegensatz zum Ergebnis von Altmann (1974), der bei den Typ I bis Typ III-Lokalisationen keinen Unterschied in der Letalität von benignen und malignen Formen fand, sondern eine Abhängigkeit der Letalität von der Tumorgroße.

Von unseren Kindern mit benignen Teratomen gab es keine

Todesfälle.

Die Tumorgroße hat nur insofern einen Einfluß auf die Letalität, als unter den großen Teratomen der Anteil der malignen Veränderungen größer wird.

Tab. 4.2.3. Tumorgroße / Histologie / Letalität



8. Zusammenfassung

Die Komplikationen von seiten der Blase und des Mastdarms bei Kindern mit Steißbeinteratomen wurden bisher kaum untersucht. Um zu erfahren, wie die Operation und der Tumor die Blasen- und Mastdarmfunktion beeinflussen, wie man therapeutisch am besten vorgeht, um die Kinder vor Komplikationen zu schützen und wie man auch das Teratom früh genug erkennt und radikal operiert, um den möglichen Malignitätswandel dieser Tumoren zu vermeiden, wurde von 45 Kindern, die in den letzten 25 Jahren in München an einem Steißbeinteratom operiert worden sind, die Krankengeschichte ausgewertet. 17 Kinder wurden nachuntersucht im Hinblick auf Störungen der Blasen- und Mastdarmfunktion mittels elektromanometrischer und urodynamischer Untersuchungen.

Die Häufigkeit von Steißbeinteratomen, die Geschlechts- und Altersverteilung, das biologische Verhalten, die Diagnose, Therapie und Prognose werden dargestellt sowie die Komplikation der Blasen- und Mastdarmentleerungsstörung.

32 der 45 Kinder (71 %) waren weiblich, bei 14 der 45 Kinder (31 %) wurde das Steißbeinteratom in der ersten Lebenswoche operiert, bei 7 Kindern (16 %) zwischen einer Woche und einem Monat, bei 6 (13 %) zwischen einem Monat und 1/2 Jahr, bei 6 (13 %) zwischen 1/2 und 1 Jahr, bei 12 Kindern (27 %) im Alter von über einem Jahr.

Die Diagnosestellung erfolgte bei 35 Kindern (78 %) aufgrund eines sichtbaren Tumors, bei den übrigen Kindern wurde der Tumor aufgrund der Symptomatik von Schmerzen bzw. Defäkations- und Miktionsstörungen nach rektaler digitaler Palpation gefunden.

Das biologische Verhalten zeigte eine Abhängigkeit vom Alter, bei den in der ersten Lebenswoche operierten Kindern fanden sich 3 maligne Teratome (7 %), bei den nach dem ersten Lebensjahr Operierten stieg der Anteil der malignen Veränderungen auf 8 von 12 Kindern (67 %) an.

Die Letalität betrug mit 10 tödlichen Ausgängen von den 45 Fällen 22 % und war abhängig von der Malignität des Teratoms. Bei den benignen Teratomen war kein Todesfall zu verzeichnen.

14 von den 45 Kindern (31 %) hatten laut Krankengeschichte postoperative Funktionsstörungen von Blase und Mastdarm. Bei drei Kindern (7 %) waren die direkt postoperativ aufgetretenen Blasen- bzw. Mastdarmentleerungsstörungen vorübergehend, sie dauerten bei zwei Kindern einige Wochen lang, bei einem Kind ein Jahr.

Drei Kinder (7 %) waren seit der Operation aus bisher ungeklärter Ursache nicht sauber geworden.

4 Kinder (9 %) hatten nach der Operation des Steißbeinteratoms neurogene Entleerungsstörungen entwickelt.

4 weitere Kinder (9 %) hatten im terminalen Stadium ihrer malignen Erkrankung ebenfalls Entleerungsstörungen von Blase und Mastdarm entwickelt.

Es zeigte sich ein Zusammenhang zwischen der Blasen- bzw. Mastdarmentleerungsstörung und der Tumorgroße, der Tumoralokalisation und der Histologie.

Von den 17 Kindern, die wir jetzt nachuntersuchten, fanden wir bei 10 Kindern (59 %) Normalbefunde, bei 7 Kindern (41 %) stellten wir pathologische Befunde an Blase und Mastdarm fest. Ein Kind (6 %) hatte eine leichte neurogene Defäkationsstörung mit einer Schädigung der adrenergen Fasern, die klinisch jedoch so gut kompensiert werden konnte, daß das Kind im Alter von drei Jahren nur noch durch ein obstipiertes Stuhlverhalten auffiel.

Drei Kinder litten unter myogen bedingten Defäkationsstörungen (18 %) aufgrund der durch die Operation veränderten muskulären Situation. Als Folge des Stuhlschmierens traten Harnwegsinfekte und eine Reizblase auf.

Drei Kinder (18 %) litten seit der Operation an neurogenen Blasen- und Mastdarmentleerungsstörungen.

Ein Kind hatte eine neurogene Reflexblase III mit gesteigerter Reflexaktivität des Detrusors und erhöhtem Blasenauslaßwiderstand entwickelt und eine leichte Defäkationsstörung mit Schädigung der adrenergen Fasern.

Ein Mädchen hatte ein Reflexrektum und eine Reflexblase III, die mit einem Urostoma versorgt war.

Ein Mädchen mit einem malignen Peratom litt seit der Operation an einer neurogenen Retentionsblase und an einem neurogenen funktionslosen Rektum.

Wichtig bei der Behandlung von Steißbeinteratomen ist die frühzeitige Diagnose. Deshalb fordern wir die rektale digitale Untersuchung jedes Neugeborenen und die Beachtung von uncharakteristischen Symptomen wie Obstipation, Schmerzen und Harnverhaltensstörungen.

Die Operation soll frühzeitig und vollständig, das heißt unter Mitresektion des Steißbeins, durchgeführt werden, präoperative und postoperative Bestimmungen des AFP im Serum sollen die präoperative Diagnostik einschätzen, das Auftreten von Rezidiven und Metastasen frühzeitig ermöglichen.

Maligne Teratome sollen durch eine adjuvante konsequente Chemotherapie behandelt werden.

Bei neurogenen Blasenentleerungsstörungen ist das wichtigste Therapieziel, die Kinder vor Nierenfunktionsstörungen zu schützen und ihnen gleichzeitig durch die Therapie eine normale soziale Eingliederung in die Gesellschaft zu ermöglichen.

9. Literaturverzeichnis

- 1) Allert M.L., F.Jesalic: Diagnostik neurogener Blasenentleerungsstörungen durch EMG, Thieme, Stuttgart 1974
- 2) Altmann P., Sacrococcygeal Teratoma; American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey; J. of Ped. Surg.9:389(1974)
- 3) Benninghoff/Goerttler: Lehrbuch der Anatomie des Menschen, Bnd.2, Urban und Schwarzenberg, München 1979
- 4) Berger D. und K., Neurogene Blase. In: Bettex, Kinderchirurgie, Thieme, Stuttgart 1982
- 5) Bettex, Kinderchirurgie, Thieme, Stuttgart, 1982
- 6) Bors E. und Comarr A. Neurological Urology. S.Karger, Basel, München 1971
- 7) Carney J.A.u.a., Teratomas in Children: Clinical and Pathologic Aspects. J.Ped.Surg. 7:271 (1972)
- 8) Collins D.H. u.a., Classification of Testicular Tumors. Brit.J.Urol. Suppl. to vol. 36, 1-11- 1964
- 9) Cottier H., Pathogenese, Bnd. 1, Springer, Berlin 1980
- 10) Chretien P. u.a., Embryonal Adenocarcinomas (A Type of Malignant Teratoma) of the Sacrococcygeal Region: Clinical and Pathologic Aspects in 21 Cases. Cancer 26: 522 (1970)
- 11) Cunningham's textbook of Anatomy, 12. edition, edited by G.J. Romanes. Oxford University Press, Oxford 1981
- 12) Deaver S.E., McCarthy J.: Home Care for the Child with Spina Bifida. Nurs.outlook. 1,343 (1953)
- 13) Deetjen P., Physiologische Grundlagen der Blasenfunktion. In: Kuffer F., Die neurogenen Störungen der Blase und des Rektums im Kindesalter, Hans Huber, Bern 1982.
- 14) Donnellan W. und Swenson O.: Benign and Malignant Sacrococcygeal Teratomas. Surgery 64, 834 (1968)
- 15) Drago J.R. u.a., The Role of Intermittent Catheterization in the Management of Children with Myelomeningocele. J.Urol. 118, 92-94, 1977
- 16) Eder M., Lehrbuch der Allgemeinen Pathologie und pathologischen Anatomie, Springer, Berlin 1977
- 17) Ermert J.A. und Jonas U.: Neurogene Blasenentleerungsstörungen im Kindesalter. In: Hohenfellner R. (siehe 28)
- 18) Fischer J., Taschenbuch der Onkologie, 1983
- 19) Flamant F., Pellerin D.: Teratomas in General and Tumors of the Reproductive Organs. In: Bloom-Lemerle-Neidhardt-Voute (Hrg.) Cancer in Children, UICC.Springer, Berlin 1975

- 20) Gonzales-Crussi F.: Sacrococcygeal Teratomas in Infants and Children, Arch. Pathol. Lab. Med., Vol. 102, Aug. 1978
- 21) Grosfeld J.L. u.a.: Benign and Malignant Teratomas in Children: Analysis of 85 Patients, Surgery 80, 3:297 (1976)
- 21a) Gwinn J.L.: Presacral Teratomas in Infancy and Childhood, Pediatrics, 16 (1955) 239-249.
- 22) Hansmann M.: Nachweis und Ausschluss fecaler Entwicklungsstörungen mittels Ultraschallscreening und gezielter Untersuchung. US in Med. 2 (1981) 206
- 23) Hardy D.A. u.a.: Intermittent Catheterization in Children. Urology Vol. V, No 2, 206-208, 1975
- 24) Harms D. u.a.: Pathologische Anatomie der Keimzelltumoren (besonders Hodentumoren) bei Kindern, Klin. Pädiat. 195: 181 (1983)
- 25) Hecker W.Ch.: Die Eingriffe im Säuglings- und Kindesalter. In: Breitner, Operationslehre II, Urban und Schwarzenberg, München 1970
- 26) Hobbins J.C. u.a.: Ultrasound in the Diagnosis of Congenital Anomalies. Amer. J. Obstet. Gynecol. 134 (1979) 331
- 26a) Hofmann V.: Das sakrokokzygeale Teratom, Z.Kinderchir. 4: 519 (1966).
- 27) Hofmann V.u.a.: Die pränatale Ultraschalldiagnostik von Fehlbildungen und ihre chirurgischen Konsequenzen - Ein neues Kapitel Kinderchirurgie. Z. Kinderchir. 38: 145-151 (1983)
- 28) Hohenfellner R.: Urologie in Klinik und Praxis, Bnd I, Thieme 1982
- 29) Holländer H.-J.: Die Ultraschalldiagnostik in der Schwangerschaft, 3. Aufl., Urban und Schwarzenberg 1984
- 30) Holschneider A.M.: Elektromanometrie des Enddarms. Diagnostik der Inkontinenz und chronischen Obstipation. Urban und Schwarzenberg, München 1983.
- 31) Holschneider A.M. u.a.: Elektromanometrische Untersuchung der anorektalen Kontinenz bei Myelomeningozele. Z.Kinderchir. 17, 393 (1975)
- 32) Holschneider A.M. u.a.: Cystometrische Untersuchung bei Kindern mit neurogenen Blasenentleerungsstörungen. Monatsschr. Kinderheilk. 127, 392-396 (1979)

- 33) Holschneider A.M.: Neurogene Störungen des Ano-Rectums.
In: Kuffer F., Die neurogenen Störungen der Blase und des
Rektums im Kindesalter. Hans Huber, Bern 1982
- 34) Izant R.J. u.a.: Sacrococcygeal Teratomas: Analysis of
45 Cases. Am.J.Surg. 130:617 (1975)
- 35) Jaffe H. and Filler R.: Teratomas in Infants and Children.
In: Cancer Medicine, Holland J.F., Frei E., Lea and Febiger,
Philadelphia 1982
- 36) Jonas U. und Heidler H., Physiologie und Pathophysiologie
der Harnblase. In Hohenfellner R. (siehe 28)
- 37) Katona F.: Intravesicale Elektrtherapie bei Myelodysplasie-
bedingter Lähmungsblase. Z. Kinderchir. 13,114-117 (1973)
- 38) Kelalis P. Clinical Pediatric Urology, Vol I, 1983
- 39) Kirk und Lister J.: Urinary Complications of Sacro-coccygeal
Teratoma, Z.Kinderchir. 18, 3 (1976)
- 40) Klos I. u.a.: Das Sakrokokzygeala Teratom Typ IV. Päd. prax.
29, 103-109 (1983/84)
- 41) Kuffer F.: Die neurogenen Störungen der Blase und des Rektums
im Kindesalter. Hans Huber, Bern 1982
- 42) Kundert J.P.: Der Selbstkathetismus. In: Kuffer F. (siehe 41)
- 43) Lampert F.: Krebs im Kindesalter. München, 1977
- 44) Lapidus J. u.a.: Followup on unsterile, intermittend self-
catheterization. J. Urol. 111, 184-187,1974
- 45) Madersbacher H.(1978)
- 46) Madersbacher H.: Zur Diagnostik neurogener Blasenentleerungs-
störungen. Urologe A 13, 276-280 (1974)
- 47) Mahour G.H. u.a.: Peratomas in Children: Clinicopathologic
Studies in 133 Patients. Z. Kinderchir. 23, 4 : 365-380
(1978)
- 48) Mahour G.H. u.a.: Teratomas in Infancy and Childhood.
Surgery, 76, 2:309-318 (1974)
- 49) MAKEL 83 , Cooperative, prospektive Therapiestudie:"Maligne
nicht testiculäre Keimzelltumoren bei Kindern und Jugend-
lichen". Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie, J.Braem-
sig, P. Faber, U. Göbel, R.J. Haas u.a.
- 50) Melchior H.: Klassifikation neuromuskulärer Dysfunktion
des unteren Harntrakts bei neurogener Blasenstörung. In:
Kuffer F. (siehe 41)
- 51) Mintz M.C.: Prenatal Aspiration of Sacrococcygeal Teratoma,
A J R 141: 367-368, Aug. 1983

- 52) Münsterer M., Föndury G.: Zur Genese embryonaler Tumoren, Z. Kinderchir., Supp. zu Bnd. 6, März 1969
- 53) Noltenius H.: Systematik der Onkologie, München 1981
- 54) Noseworthy J.: Sacrococcygeal Germ Cell Tumors in Childhood: An Updated Experience With 118 Patients, J.of Ped. Surgery, 16, 3(1981)
- 55) Pierce G.B., Abell M.R.: Embryonal Carcinoma of the Testis, In: S.C. Sommers (ed), Pathology Annual 1970, 27. Butterworth, London 1970
- 56) Pierce G.B. e.a.: An in vitro and in vivo study of differentiation in teratocarcinomas, Cancer 14, 1017-29 (1961 A)
- 57) Poos R.J. u.a.: Durch Ultraschall nachgewiesene intrauterine Herzdekompensation bei ausgedehntem Steißbeinteratom, Päd. prax. 31, 61-65 (1985)
- 58) Pugh R.C.B., Cameron K.M.: Teratoma. In: R.C.B. Pugh (ed), Pathology of the Testis, 199. Blackwell, Oxford London 1970
- 59) Ravitch M.: Sacrococcygeal Teratoma. In: Pediatric Surgery, vol. II, M.Ravitch, K.H. Welch e.a. Year Book Medical Publishers inc. Chicago 1979
- 60) Rohen J.: Funktionelle Anatomie des Menschen, Schattauer, Stuttgart 1977
- 61) Schmidt R.F., Thews G.: Physiologie des Menschen, 20. Aufl. Springer, Berlin 1980
- 62) Schweisguth O.: Teratomas. In: Solid Tumors in Children, John Wiley and Sons, New York 1982
- 63) Seifferth J.: Die chirurgische Behandlung bei neurogener Blasenstörung. In: Kuffer F. (siehe 41)
- 64) Smith E.D.: Sacrococcygeal Tumours. In: Tumours of Infancy and Childhood, P.J.Jones, P.E.Campbell, Blackwell, Oxford London 1976
- 65) Smith J.P. u.a.: Teratoma. Brit. J. Urol: Suppl. 36, 28-44 (1964)
- 66a) Stark G.: The Pathophysiology of the Bladder in Myelomeningocele and its Correlation with the neurological Pictures, Develop.Med.Child.Neurol., Supp.16,76, 1968.
- 66b) Stark G.: Correlative Studies of Bladder Function in Myelomeningocele, Develop.Med.Child.Neurol.15, Supp.29, 55, 1973.

- 66) Sutow W. u.a.: Clinical Pediatric Oncology, 3. ed. The C.V. Mosby Company, St. Louis, Toronto 1984
- 67) Teillum G.: Special Tumors of Ovary and Testis. J.B.Lippincott Co, Philadelphia 1976
- 68) Tsuchida Y. u.a.: The Diagnostic Value of Alpha-Fetoprotein in Infants and Children with Teratomas: A Questionnaire Survey in Japan, J. of Ped. Surgery, 18, 2, April 1983
- 69) Vaez-Zadeh K. u.a.: Sacrococcygeal Teratomas in Children, J. of Ped. Surgery, 7, 2, April 1972
- 70) Valdiserri R.O. u.a.: Sacrococcygeal Teratomas: A Review of 68 Cases, Cancer 48: 217-221, 1981
- 71) Wachsmuth : Praktische Anatomie, 2. Bnd, Teil 8 A Becken Sprifer, Berlin 1984
- 72) Ward S.P., Denner: Cancer 33: 1355 (1974)
- 72a) Waldhausen J. et al.: Sacrococcygeal Teratoma, Pediatric Surgery 6: 933 (1963).
- 72b) Willox L. and MacKenzie W.: Sacrococcygeal Teratomas, Arch.Surg. 83: 27 (1961).
- 73) Willital G.H. u.a.: Sakrokokzygeale Teratome - Diagnostik und Therapie. Z. Kinderchir., 25, 2: 113-124 (1978)
- 74) Wooley M.: Malignant Teratomas in Infancy and Childhood. World J. Surg. 4, 39-47 (1980)
- 75) Wurnig P.: Maligne Tumoren im Kindesalter. In: Chirurgie der Gegenwart, Vol. 7: Varia. Urban und Schwarzenberg 1977
- 76) Zamah N.M. u.a.: Sonographic Detection of Polyhydramnios. A Five-Year Experience. Am. J. Obstet. Gynecol. 143 (1982) 523
- 77) Ziegenbein R.: Tumor-Marker, Gustav-Fischer-Verlag Stuttgart 1982.

Lebensdaten:

Name: Rosemarie Rhein

Geburtstag: 1. November 1961

Anschrift: Römerschanzenstraße 12 in 8034 Germering

Eltern: Vater: Dr.phil. Karl Rhein, Studiendirektor i.R.

Mutter: Ingeborg Rhein, geb. Ciollina, Hausfrau

Kindheit: Im Elternhaus, zusammen mit einer Älteren Schwester
und einem jüngeren Bruder

Schulzeit: Grundschule Unterpfaffenhofen-Germering (1968 - 71)

Neusprachliches Max-Born-Gymnasium Germering (1971 - 80)

Allgemeine Hochschulreife 1980

Studium: Chemie an der Ludwig-Maximilians-Universität München

(WS 1980/81)

Humanmedizin an der Ludwig-Maximilians-Universität München

(SS 1981 - SS 1986)

Examen: Ärztliches Staatsexamen in München (7.November 1986)

Approbation als Arzt (18.Dezember 1986)

Rosemarie Rhein

